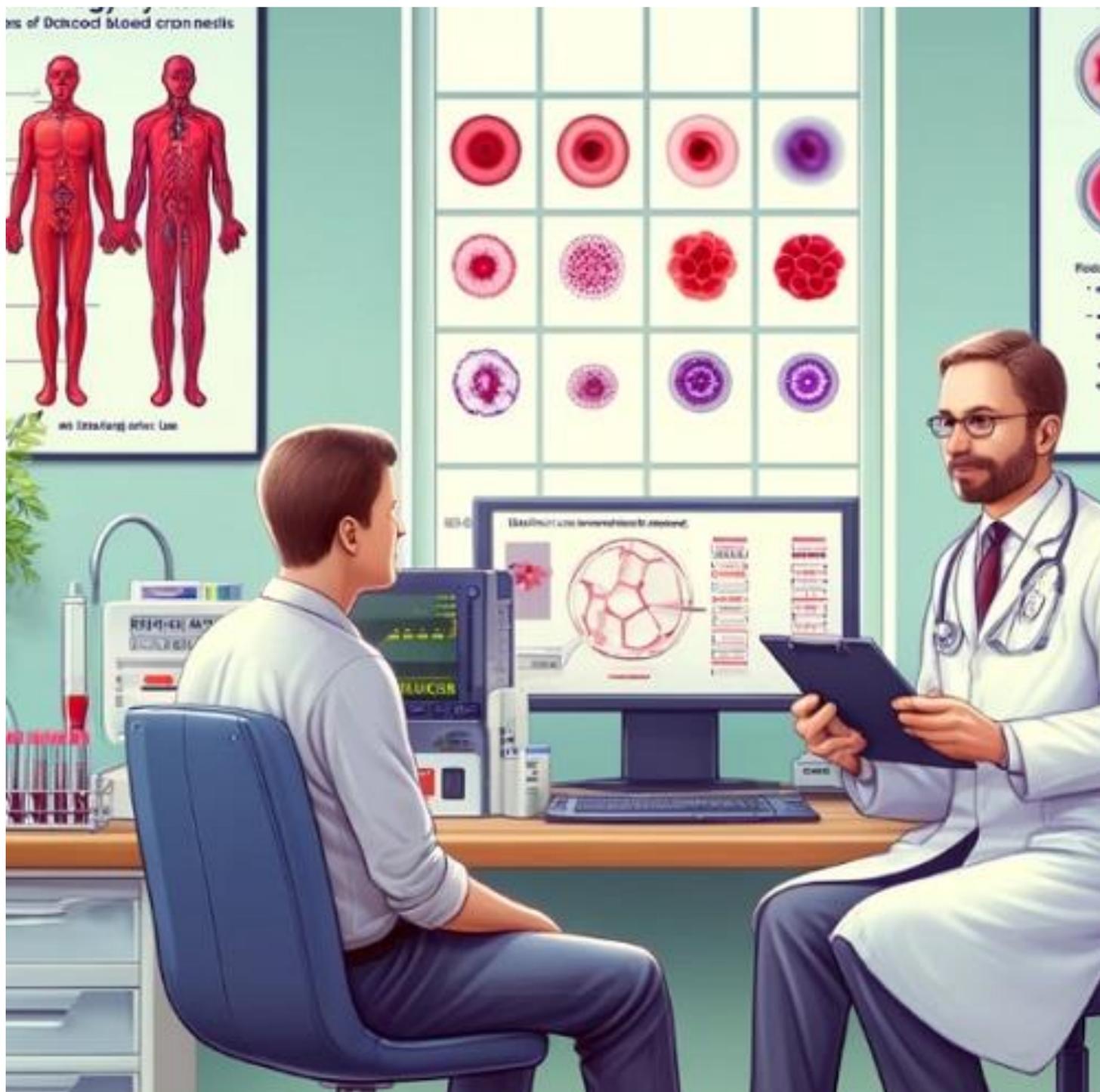


Гематология

Ситуационные задачи

Купить: medkeys.ru/product/gematolog/



Условие ситуационной задачи

Ситуация

Больная Т. 31 года обратилась в поликлинику к терапевту по месту жительства

Жалобы

на слабость, снижение работоспособности, ночную потливость, сердцебиение, округлые образования на шее, в подмышечных областях, левом и правом паху, отечность нижней конечности справа, ежевечерние подъемы температуры до 37,4 С, кашель с отделением слизистой мокроты.

Анамнез заболевания

Считает себя больной около двух месяцев, когда впервые отметила появление слабости, повышенной ночной потливости и округлых, безболезненных образований на шее, в подмышечных и паховых областях с обеих сторон. Небольшой отек правой нижней конечности. Больная обратилась к сосудистому хирургу, который при доплеровском исследовании сосудов нижних конечностей не выявил никакой сосудистой патологии, а обнаружил увеличение паховых лимфоузлов с обеих сторон до 1,8 см. Была рекомендована консультация терапевта по месту жительства.

Обратилась к врачу только через два месяца, когда появилась субфебрильная температура, усилилась слабость и отек правой нижней конечности, появилось сердцебиение, кашель с отделением светлой мокроты.

Анамнез жизни

- * Росла и развивалась нормально, менструации с 12 лет.
- * Аллергоанамнез не отягощен
- * Работает библиотекарем. Контакта с профессиональными вредностями не было.
- * Перенесенные заболевания - детские инфекции.
- * Беременность 1, 1 срочные роды без особенностей в возрасте 23 лет.
- * Наследственность не отягощена.

Объективный статус

Состояние средней степени тяжести, кожные покровы бледные.

Умеренные отеки правой нижней конечности до уровня средней трети бедра.

Пальпируются шейные лимфоузлы до 1,5 см; подмышечные и паховые лимфоузлы до 2,0 см средней степени плотности, безболезненные.

В легких дыхание жесткое, хрипов нет, ЧДД-16 в мин.

Тоны сердца ясные, ритм правильный, шумов нет. ЧСС – 112 ударов в мин. АД 135 и 80 мм рт. ст. Зев слегка гиперемирован. Язык чистый.

Живот, мягкий, безболезненный, чувствителен при пальпации в правом и левом подреберьях. Печень выступает на 4 см ниже реберной дуги, селезенка пальпируется на 5-6 см ниже края левой реберной дуги.

Стул полуоформленный. Очаговой неврологической симптоматики нет.

К необходимым для постановки диагноза лабораторным методам обследования относятся

Результаты лабораторных методов обследования

К необходимым для постановки диагноза инструментальным методам обследования относятся

Результаты инструментальных методов обследования

Основным диагнозом пациентки является

У больной + ____ + стадия заболевания

- I
- III
- II
- IV

Больную для дообследования и лечения следует направить к

- онкологу
- гематологу
- хирургу
- химиотерапевту

Тактика ведения данной больной включает применение

- оперативного лечения
- антибактериальной терапии
- лучевой терапии
- полихимиотерапии

В комбинации с цитостатиками при лечении лимфом используют

- плаквенил
- колхицин
- преднизолон
- гидроксихлорохин

Частым побочным эффектом применения системных глюкокортикоидов является

- Синдром Кушинга
- ретикулоцитарный криз
- тиреотоксикоз
- сидеропения

Синдром иммунодефицита при лимфомах чаще всего проявляется развитием

- дуоденита
- язвенного колита
- пневмонии
- вирусного гепатита

При необходимости стационарного лечения больная должна быть госпитализирована в отделение

- гематологии
- терапии
- онкологии
- фтизиопульмонологии

Учитывая массивное поражение лимфатических узлов и мягких тканей, пациентке может быть показано выполнение

- эмболизации подмышечной артерии
- лучевой терапии
- резекции пораженных тканей
- фототерапии на пораженную область

Для коррекции тяжелой анемии при лимфопролиферативных заболеваниях (лимфомах) можно использовать

- эмболизации подмышечной артерии
- лучевой терапии
- резекции пораженных тканей
- фототерапии на пораженную область

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Больная Б. 23 лет обратилась в поселковую поликлинику к терапевту

Жалобы

На слабость, снижение работоспособности, ночную потливость, сердцебиение, округлые образования на шее, в подмышечных областях, левом и правом паху, отечность нижней конечности справа, ежевечерние подъемы температуры до 37,4 С, кашель с отделением слизистой мокроты.

Анамнез заболевания

Считает себя больной с начала августа прошлого года, когда впервые отметила появление слабости, повышенной ночной потливости и округлых, безболезненных образований на шее, в подмышечных и паховых областях с обеих сторон. Небольшой отек правой нижней конечности. Больная обратилась к сосудистому хирургу, который при доплеровском исследовании сосудов нижних конечностей не выявил никакой сосудистой патологии, а обнаружил увеличение паховых лимфоузлов с обеих сторон до 1,8 см. Была рекомендована консультация терапевта по месту жительства. Обратилась лишь в конце сентября, когда уже появилась субфебрильная температура, усилилась слабость и отек правой нижней конечности, появилось сердцебиение. Последнюю неделю до обращения появился кашель с отделением светлой мокроты.

Анамнез жизни

- * Росла и развивалась нормально, менструации с 12 лет.
- * Аллергоанамнез не отягощен
- * Работает учителем. Контакта с профессиональными вредностями не было.
- * Перенесенные заболевания - детские инфекции, острый бронхит.
- * Беременность 1, роды без особенностей.
- * Наследственность не отягощена.

Объективный статус

Состояние средней степени тяжести, кожные покровы бледные, умеренные отеки правой нижней конечности до уровня средней трети бедра.

Пальпируются шейные лимфоузлы до 1,5 см; подмышечные и паховые лимфоузлы до 2,0 см средней степени плотности, безболезненные.

В легких дыхание жесткое, хрипов нет, ЧДД-16 в мин.

Тоны сердца ясные, ритм правильный, шумов нет. ЧСС – 100 ударов в мин. АД 115 и 70 мм рт. ст. Зев слегка гиперемирован. Язык чистый.

Живот, мягкий, безболезненный, чувствителен при пальпации в правом и левом подреберье. Печень выступает на 4 см ниже реберной дуги, селезенка пальпируется на 5-6 см ниже края левой реберной дуги.

Стул полуоформленный. Очаговой неврологической симптоматики нет.

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются

- эмболизации подмышечной артерии
- лучевой терапии
- резекции пораженных тканей
- фототерапии на пораженную область

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми для постановки диагноза инструментальными методами обследования являются

- эмболизации подмышечной артерии
- лучевой терапии
- резекции пораженных тканей
- фототерапии на пораженную область

Результаты инструментальных методов обследования

На основании лабораторных и инструментальных методов исследований пациентке можно выставить диагноз

- эмболизации подмышечной артерии
- лучевой терапии
- резекции пораженных тканей
- фототерапии на пораженную область

Причина развития анемии тяжелой степени у данной больной обусловлена

- нарушением структуры мембраны эритроцитов
- аутоиммунным гемолизом, подавлением эритропоэза
- дефицитом железа
- дефицитом витамина В¹²

У больной + ____ + стадия заболевания

- II
- IV
- I
- III

Тактика ведения данной больной включает назначение

- лучевой терапии
- оперативного лечения
- антибактериальной терапии
- иммунохимиотерапии

В комбинации с цитостатиками при лечении лимфом используют

- гидроксихлорохин
- плаквенил
- преднизолон
- колхицин

К частым побочным эффектам глюкокортикоидов относят

- тиреотоксикоз
- сидеропению
- ретикулярный криз
- синдром Кушинга, стероидную язву

Синдром иммунодефицита при лимфомах чаще всего проявляется развитием

- вирусного гепатита
- пневмонии
- язвенного колита
- дуоденита

Наиболее информативным визуализирующим методом, позволяющим получить данные о распространенности опухолевого процесса у пациентов с неходжкинскими лимфомами, является

- позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ)
- ультразвуковое исследование (УЗИ)
- КТ с контрастированием
- МРТ с контрастированием

Длительность лечения данной больной для достижения стойкой ремиссии заболевания должна составить не менее _____ месяца/ месяцев

- 6
- 2
- 1
- 12

При диспансерном наблюдении пациентов с неходжкинскими лимфомами, получавших антрациклины и блеомицин в сочетании с облучением средостения, дополнительно показано исследование

- 6
- 2

- 1
- 12

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Больной Б., 46 лет, обратился к врачу в поликлинику по месту жительства

Жалобы

на слабость, повышенную утомляемость, низкую толерантность к физической нагрузке - при быстрой ходьбе появляется чувство давления за грудиной и одышка, которые в покое проходят в течение 5-10 минут, периодические головокружения, «мелькание мушек» перед глазами, значительное снижение работоспособности. Последнее время отмечал изменение вкуса и обоняния.

Анамнез заболевания

Данные симптомы возникли полгода назад, интенсивность их постепенно нарастала. Состоит на диспансерном учете у гастроэнтеролога. В 35 лет была выявлена язвенная болезнь желудка. Рекомендованную противоязвенную терапию не принимал, боли в животе купировал эпизодическим приемом альмагеля, маалокса. От повторных исследований отказывался, ссылаясь на нехватку времени. Рекомендации по режиму питания не соблюдал. В возрасте 41 года, был экстренно госпитализирован в стационар по поводу желудочного кровотечения, по медицинским показаниям была произведена резекция желудка по Бильрот II. Первые три года после операции больной выполнял рекомендации, регулярно проходил все необходимые исследования, сдавал анализы, по назначению принимал лекарства. Однако последние годы пациент отказался от приема медикаментов, диспансеризацией пренебрегал, объясняя отсутствием болевого синдрома и времени.

Анамнез жизни

Перенесенные заболевания: детские инфекции, гепатит А, ОРВИ.

Профессиональный анамнез: работает офисным служащим. Питание полноценное, нерегулярное.

Вредные привычки: курил с 20 до 41 года по полпачки сигарет в день. Алкоголь употребляет редко.

Семейный анамнез: мать здорова, у отца - язвенная болезнь желудка, дочь здорова.

Аллергологический анамнез не отягощен.

Объективный статус

Состояние удовлетворительное. Температура тела 36,6^o С. Больной

астенического телосложения. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки бледные, чистые, умеренной влажности, сухие, местами шелушатся. Ногти слоятся. Грудная клетка правильной формы, при пальпации эластична, безболезненна. Голосовое дрожание не изменено. Частота дыхания 16 в 1 мин. При сравнительной перкуссии ясный легочный звук. При топографической перкуссии границы легких в пределах нормы. При аускультации легких - дыхание везикулярное, с жестким оттенком, хрипов нет. Бронхофония не изменена. Верхушечный толчок определяется в пятом межреберье на 1,5 см кнутри от среднеключичной линии. Границы относительной тупости сердца в пределах нормы. При аускультации сердца: тоны ясные, ритмичные. Над всеми точками аускультации выслушивается легкий систолический шум. Пульс 94 в 1 мин, удовлетворительного наполнения и напряжения, АД 125/70 мм рт. ст. Язык обложен белым налетом, отмечается сглаженность сосочков языка, имеются признаки ангулярного стоматита. При поверхностной пальпации живот мягкий, безболезненный. Симптомов раздражения брюшины нет. При глубокой методической пальпации по Образцову – Стражеско - Василенко сигмовидная, слепая кишка, восходящая, поперечная и нисходящая части ободочной кишки без особенностей. Нижний край печени пальпируется у края реберной дуги, гладкий, мягкий, безболезненный. Размеры печени по Курлову 9-8-7 см. Селезенка не увеличена. Область почек не изменена, почки не пальпируются, симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Мочевой пузырь расположен за лонным сочленением, не пальпируется.

Выберите необходимые для постановки диагноза лабораторные методы обследования

- 6
- 2
- 1
- 12

Результаты лабораторных методов обследования

Выберите необходимые для постановки диагноза инструментальные методы обследования

- 6
- 2
- 1
- 12

Результаты инструментальных методов обследования

Какой предполагаемый основной диагноз?

- 6
- 2
- 1
- 12

Причиной развития железодефицитной анемии у данного больного является проведенная несколько лет назад резекция желудка по Бильрот II и

- длительный стаж табакокурения
- несоблюдение врачебных рекомендаций (пациент не получал препараты железа)
- состоявшееся несколько лет назад желудочно-кишечное кровотечение
- периодическое обострение язвенной болезни

Критерием для определения степени тяжести железодефицитной анемии является

- уровень сывороточного железа
- цветовой показатель
- анизоцитоз эритроцитов
- уровень гемоглобина

Для лечения данного больного необходимо назначить

- ингибиторы гистаминовых H₂ рецепторов
- ингибиторы протонного насоса
- антибиотики
- препараты железа

Предпочтительным способом введения препаратов железа этому больному является

- пероральный
- чрезкожный
- сублингвальный
- парентеральный

Для контроля эффективности лечения препаратами железа на 3-5 сутки определяют

- количество эритроцитов
- уровень сывороточного железа
- уровень ферритина

- количество ретикулоцитов

Показаниями для парентерального приема препаратов железа являются нарушение всасывания (различные энтериты, синдром недостаточности всасывания, резекция тонкой кишки, резекция желудка по Бильрот II) и

- низкие показатели МСН
- выраженная клиническая симптоматика железодефицитной анемии
- низкие показатели сывороточного железа
- непереносимость оральных препаратов железа

Критерием эффективности лечения ЖДА препаратами железа является

- отсутствие эритроцитурии
- нормализация МСН
- нормализация концентрации сывороточного ферритина
- нормализация МСV

Для анемического синдрома вне зависимости от генеза анемии характерным симптомом является

- патофагия
- тахикардия
- ломкость с выпадением волос
- сглаженность сосочков языка

Развитие анемического синдрома обуславливает

- патофагия
- тахикардия
- ломкость с выпадением волос
- сглаженность сосочков языка

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Больной Б., 38 лет, обратился к врачу-терапевту участковому в поликлинику по месту жительства

Жалобы

На слабость, повышенную утомляемость, одышку и сердцебиение при физической нагрузке, периодические головные боли, головокружение, «мелькание мушек» перед глазами, значительное снижение

работоспособности. Последнее время так же стал отмечать периодическое ощущение кома за грудиной и затруднения при глотании твердой пищи, изменение вкуса и обоняния, сильную сухость кожи

Анамнез заболевания

Данные симптомы появились полгода назад, с течением времени интенсивность их усилилась. Прежде к врачам не обращался, не обследовался.

Анамнез жизни

Перенесенные заболевания: детские инфекции, ОРВИ.

Профессиональный анамнез: работает художником. При детальном расспросе выяснено, что по религиозным соображениям продукты животного происхождения уже много лет не употребляет. Питается не регулярно.

Вредные привычки – курит по полпачки сигарет в день. Алкоголь не употребляет. Любит крепкий чай, кофе.

Семейный анамнез: мать и отец здоровы.

Аллергологический анамнез не отягощен

Объективный статус

Состояние удовлетворительное, сознание ясное. Температура тела 36,6⁰ С.

Больной нормостенического телосложения. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки бледные, чистые, сухие. Отмечается умеренное шелушение кожных покровов, поперечная исчерченность ногтей. Грудная клетка правильной формы, при пальпации эластична, безболезненна.

Голосовое дрожание не изменено. Частота дыхания 16 в 1 мин. При сравнительной перкуссии легких определяется ясный легочный звук. При топографической перкуссии – границы легких в пределах нормы. При аускультации легких: дыхание везикулярное, хрипов нет. Бронхофония не изменена. Верхушечный толчок определяется в пятом межреберье на 2 см кнутри от среднеключичной линии. Границы относительной тупости сердца в пределах нормы. При аускультации сердца: тоны ясные, ритмичные, над всеми точками аускультации определяется нежный систолический шум. Пульс 92 в 1 мин, удовлетворительного наполнения и напряжения, АД 115/70 мм рт. ст.

Отмечается сглаженность сосочков языка. При поверхностной пальпации живот мягкий, безболезненный. Симптомов раздражения брюшины нет. При глубокой методической пальпации по Образцову – Стражеско - Василенко сигмовидная, слепая кишка, восходящая, поперечная и нисходящая части ободочной кишки без особенностей. Нижний край печени пальпируется у края реберной дуги, гладкий, мягкий, безболезненный. Размеры печени по Курлову 9-8-7 см. Селезенка не увеличена. Область почек не изменена, почки не пальпируются, симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Мочевой пузырь

расположен за лонным сочленением, не пальпируется; болезненность в области верхней и нижней мочеточниковой точках не определяется

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются

- патофагия
- тахикардия
- ломкость с выпадением волос
- сглаженность сосочков языка

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми для постановки диагноза инструментальными методами обследования являются

- патофагия
- тахикардия
- ломкость с выпадением волос
- сглаженность сосочков языка

Результаты инструментальных методов обследования

Диагноз, который можно поставить данному больному

- патофагия
- тахикардия
- ломкость с выпадением волос
- сглаженность сосочков языка

Причиной развития железодефицитной анемии у данного больного послужило

- неполноценное питание (вегетарианство)
- табакокурение в течение длительного времени
- желудочно-кишечное кровотечение
- чрезмерное потребление чая, кофе

Критерием оценки степени тяжести железодефицитной анемии является

- уровень ферритина сыворотки крови
- цветовой показатель
- уровень гемоглобина
- уровень сывороточного железа

Тактика ведения данного пациента обязывает

- назначить Витамин В12, фолиевую кислоту
- сбалансировать диету, начать употреблять мясо
- назначить препараты железа
- осуществить переливание эритроцитарной массы

Предпочтительным способом введения препаратов железа этому больному является

- пероральный
- чрезкожный
- сублингвальный
- парентеральный

Для контроля эффективности лечения препаратами железа на 5-7 сутки определяют

- количество эритроцитов
- уровень сывороточного железа
- количество ретикулоцитов
- уровень ферритина

Показанием для парентерального введения препаратов железа является

- резекция желудка и/или двенадцатиперстной кишки
- выраженная клиническая симптоматика ЖДА
- низкий показатель сывороточного железа
- значительное снижение цветового показателя

Одним из основных принципов лечения железодефицитной анемии является

- короткий курс пероральными препаратами железа не более 1-2 недели
- назначение диеты на несколько месяцев, при неэффективности – препараты железа
- долгое лечение пероральными препаратами железа
- начало лечения всегда с пероральных препаратов железа

Для анемического синдрома характерно

- затруднение при глотании твердой пищи
- ломкость ногтей и выпадение волос
- тахикардия
- изменение вкуса и обоняния

Для сидеропенического синдрома характерно

- затруднение при глотании твердой пищи
- ломкость ногтей и выпадение волос
- тахикардия
- изменение вкуса и обоняния

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Мужчина 38 лет. Направлен терапевтом к врачу-гематологу

Жалобы

На периодическую головную боль, кожный зуд

Анамнез заболевания

Пациент ежегодно проходит диспансеризацию, предыдущая - год назад, когда впервые были выявлены изменения в гемограмме в виде эритроцитоза, повышения уровня гематокрита. С предварительным диагнозом вторичного эритроцитоза дважды проводились гемозксфузии с эффектом в виде нормализации показателей гемограммы, рекомендован отказ от курения. В течение 6 месяцев появились указанные выше жалобы, вновь отмечено нарастание эритроцитоза в динамике. Направлен к гематологу.

Анамнез жизни

* сопутствующие заболевания: Хронический гайморит. Гипертоническая болезнь II ст. Язвенная болезнь желудка. Паховая грыжа.

* не курит в течение года, ранее курил по 1 пачке сигарет в день, алкоголем не злоупотребляет

* профессиональных вредностей не имеет

* аллергии нет

Объективный статус

Состояние удовлетворительное. Телосложение правильное. Вес 80 кг, рост 175 см. Температура тела 36,6⁰С. Кожные покровы и слизистые оболочки чистые, отмечается гиперемия кожи лица и верхней трети туловища. Периферические лимфатические узлы пальпируются до 1 см. Щитовидная железа пальпаторно не увеличена. Грудная клетка симметрично участвует в акте дыхания. В легких везикулярное дыхание, хрипы не выслушиваются. ЧДД 16/мин. Границы относительной сердечной тупости расширены влево от средне-ключичной линии на 1 см. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС 82/мин, АД 130/80 мм рт. ст. Язык влажный. Живот мягкий, безболезненный. Нижняя граница печени +2 см от края реберной дуги, пальпируется край селезенки. Паховая

грыжа справа. Стул оформленный. Мочеиспускание свободное, дизурических явлений нет. Периферических отеков нет.

К обязательным для постановки диагноза лабораторным методам обследования относят

- затруднение при глотании твердой пищи
- ломкость ногтей и выпадение волос
- тахикардия
- изменение вкуса и обоняния

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимым для постановки диагноза инструментальным методом обследования является

- затруднение при глотании твердой пищи
- ломкость ногтей и выпадение волос
- тахикардия
- изменение вкуса и обоняния

Результаты инструментальных методов обследования

Какой диагноз можно поставить больному на основании результатов клинико-лабораторных и инструментальных методов обследования?

- затруднение при глотании твердой пищи
- ломкость ногтей и выпадение волос
- тахикардия
- изменение вкуса и обоняния

Больному необходимо провести стратификацию риска

- стероидного сахарного диабета
- развития портальной гипертензии
- инфекционных осложнений
- тромбогеморрагических осложнений

Показанием к началу циторедуктивной терапии будет являться

- высокий уровень гемоглобина и эритроцитов
- группа промежуточного или высокого риска инфекционных осложнений
- наличие бластных клеток в гемограмме
- группа промежуточного или высокого риска тромбогеморрагических осложнений

Для циторедуктивной цели к терапии выбора у данного больного относят

- глюкокортикостероиды
- препарат интерферона альфа
- курс «малыми» дозами цитарабина
- антикоагулянты

Целевым значением гемозксфузий (кровопусканий) будет являться

- уровень гематокрита в пределах 40-45%
- уровень гематокрита в пределах до 45-50%
- отсутствие плеторического синдрома
- уровень гемоглобина до 160 г/л

В период лечения пациента необходимо проводить профилактику

- периферической полинейропатии
- синдрома лизиса опухоли
- тромбгеморрагических осложнений
- инвазивных микозов

Зарегистрированным таргентным препаратом для лечения данного заболевания является

- ингибитор антиапоптозного белка BCL-2 (венетоклакс)
- моноклональное антитело анти-CD38 (даратумумаб)
- ингибитор JAK2-киназы (руксолитиниб)
- ингибитор тирозинкиназы (иматиниб)

Критерием неэффективности проводимой терапии будет являться

- развитие анемии
- недостижение полного гематологического ответа через 1 год
- недостижение полного гематологического ответа к 6 месяцам лечения
- недостижение полного молекулярного ответа 6 месяцам лечения

К необходимым обследованиям для оценки риска развития миелофиброза относят

- цитогенетическое исследование костного мозга и молекулярно-генетическое исследование крови
- гистологическое исследование трепанобиоптата костного мозга
- миелограмму
- УЗИ печени и селезенки

При необходимости выполнения планового грыжесечения больному

- цитогенетическое исследование костного мозга и молекулярно-генетическое исследование крови
- гистологическое исследование трепанобиоптата костного мозга
- миелограмму
- УЗИ печени и селезенки

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Мужчина 67 лет госпитализирован в отделение кардиологии с очередным пароксизмом фибрилляции предсердий

Жалобы

На слабость, одышку при незначительной физической нагрузке; периодическую головную боль, боль в области грудного отдела позвоночника, требующую приема анальгетических препаратов

Анамнез заболевания

Постепенное ухудшение самочувствия отмечает в течение последних 3 месяцев, когда появились и стали нарастать указанные выше жалобы. Наблюдался неврологом поликлиники по поводу остеохондроза грудного отдела позвоночника, диагностированного по данным рентгенологического исследования. Амбулаторно проводилось лечение нестероидными противовоспалительными препаратами без существенного эффекта. Двое суток назад больной был госпитализирован по экстренным показаниям в отделение кардиологии с очередным пароксизмом фибрилляции предсердий. Синусовый ритм восстановлен медикаментозно. При обследовании выявлены изменения в гемограмме в виде нормохромной анемии (эритроциты $2.9 \times 10^{12}/л$, Hb 93 г/л) ускоренного СОЭ (57 мм/час). Направлен на консультацию к гематологу.

Анамнез жизни

- * сопутствующие заболевания: ИБС: стенокардия напряжения 1 функциональный класс. Пароксизмальная форма фибрилляции предсердий. Гипертоническая болезнь II ст. Язвенная болезнь желудка.
- * не курит, алкоголем не злоупотребляет
- * профессиональных вредностей не имеет
- * аллергическая реакция на амоксициллин в виде крапивницы

Объективный статус

Состояние средней тяжести. Телосложение гиперстеническое. Вес 95 кг, рост 174 см. Температура тела $36,8^{\circ}C$. Кожные покровы и слизистые оболочки

бледные, чистые. Периферические лимфатические узлы пальпируются до 1 см. Щитовидная железа пальпаторно не увеличена. Пальпация паравертебральных точек в области грудного отдела позвоночника болезненная. Грудная клетка симметричная, равномерно участвует в акте дыхания. В легких везикулярное дыхание, хрипы не выслушиваются. ЧДД 20/мин. Границы относительной сердечной тупости расширены влево от средне-ключичной линии на 1 см. Тоны сердца приглушены, ритмичные, выслушивается систолический шум на верхушке, ЧСС 98/мин, АД 140/80 мм рт. ст. Язык влажный. Живот мягкий, безболезненный. Нижняя граница печени по краю реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул накануне, оформленный. Мочеиспускание свободное, дизурических явлений нет. Периферических отеков нет.

К необходимым для постановки диагноза лабораторным методам обследования относят

- цитогенетическое исследование костного мозга и молекулярно-генетическое исследование крови
- гистологическое исследование трепанобиоптата костного мозга
- миелограмму
- УЗИ печени и селезенки

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимым для постановки диагноза инструментальным методом обследования является

- цитогенетическое исследование костного мозга и молекулярно-генетическое исследование крови
- гистологическое исследование трепанобиоптата костного мозга
- миелограмму
- УЗИ печени и селезенки

Результаты инструментальных методов обследования

Какой диагноз можно поставить больному на основании результатов клинико-лабораторных и инструментальных методов обследования?

- цитогенетическое исследование костного мозга и молекулярно-генетическое исследование крови
- гистологическое исследование трепанобиоптата костного мозга
- миелограмму
- УЗИ печени и селезенки

Дальнейшее обследование и лечение пациента должно проводиться в условиях

- амбулаторных (на дому)
- поликлиники под контролем терапевта
- «дневного стационара» под контролем терапевта
- стационарных

Показанием к началу терапии будет являться

- повышение процента содержания плазматических клеток в костном мозге до 17.8%
- наличие моноклональной секреции IgGκ
- наличие анемии и остеолитического очага Th2
- тлеющая миелома

Пациенту показано назначение

- терапии по программе «7+3»
- нестероидной противовоспалительной терапии
- препаратов железа
- бортезомиб-содержащей схемы терапии

Предпочтительным путем введения препарата данному пациенту является

- пероральный
- парентеральный (подкожный)
- внутримышечный
- ингаляционный

Первичное определение эффективности лечения проводится

- после проведения 2-3 курсов терапии
- через 6 месяцев
- через 1 год
- в процессе проведения первого курса терапии

Критериями полной ремиссии будут являться

- отсутствие болевого синдрома в костях. Отсутствие мягкотканых плазмоцитов
- отсутствие парапротеина в сыворотке по данным иммунофиксации. Количество плазматических клеток в миелограмме менее 5%. Отсутствие мягкотканых плазмоцитов

- уменьшение уровня М-градиента в сыворотке крови на 50%. Количество плазматических клеток в миелограмме менее 10%. Отсутствие мягкотканых плазмоцитов
- нормализация показателей клинического анализа крови. Количество плазматических клеток в миелограмме менее 5%

Рефрактерная форма заболевания диагностируется

- при сохранении болевого синдрома на фоне начала лечения
- при сохранении остеодеструкции через 3 месяца терапии
- при отсутствии хотя бы частичной ремиссии после первоначальной терапии или прогрессирования в течение 60 дней лечения
- в случае отсутствия полной ремиссии после первого курса терапии

В качестве сопроводительной терапии данному пациенту показано назначение

- мочегонных препаратов
- бисфосфонатов
- антигистаминных препаратов
- гемотрансфузии эритроцитарной взвеси

К возможным осложнениям данного заболевания относится

- мочегонных препаратов
- бисфосфонатов
- антигистаминных препаратов
- гемотрансфузии эритроцитарной взвеси

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Мужчина 77 лет находится на лечении в отделение пульмонологии по поводу внебольничной левосторонней нижнедолевой пневмонии. При обследовании выявлены изменения в гемограмме и биохимическом исследовании крови

Жалобы

На слабость, одышку при умеренной физической нагрузке; повышение температуры тела до 38°C, боль по ходу позвоночника, в костях таза, головную боль, «онемение» в стопах

Анамнез заболевания

Постепенное ухудшение самочувствия отмечает в течение последнего года в

виде болей в костях после физической нагрузки, слабости, нарушения чувствительности в стопах. Дважды перенес пневмонию, что связывает с переохлаждением. Две недели назад больной был госпитализирован по экстренным показаниям в отделение отделение пульмонологии по поводу внебольничной левосторонней нижнедолевой пневмонии. В результате антибиотикотерапии отмечено разрешение воспалительной инфильтрации в легких по данным рентгенологического исследования. Однако сохраняются изменения в гемограмме в виде нормохромной анемии (эритроциты $2.8 \times 10^{12}/л$, Нв 98 г/л) ускоренного СОЭ (77 мм/час). Направлен на консультацию к врачу гематологу.

Анамнез жизни

* сопутствующие заболевания: Гипертоническая болезнь III ст. Сахарный диабет 2 тип, компенсированный. Диабетическая периферическая полинейропатия. Язвенная болезнь желудка. Хроническая обструктивная болезнь легких. Распространенный остеохондроз позвоночника.

* не курит, алкоголем не злоупотребляет

* не работает

* аллергическая реакция на сульфаниламидные препараты в виде крапивницы

Объективный статус

Состояние средней тяжести. Телосложение нормостеническое. Вес 80 кг, рост 179 см. Температура тела $37,8^{\circ}C$. Кожные покровы и слизистые оболочки бледные, чистые. В затылочной области пальпируется мягкотканное образование до 3 см, безболезненное. Периферические лимфатические узлы пальпируются ~1 см. Щитовидная железа пальпаторно не увеличена. Пальпация паравертебральных точек в области грудного отдела позвоночника болезненная. Грудная клетка симметричная, равномерно участвует в акте дыхания. В легких везикулярное дыхание, крепитирующие хрипы в нижних отделах слева. ЧДД 22/мин. Границы относительной сердечной тупости расширены влево от средне-ключичной линии на 1 см. Тоны сердца приглушены, ритмичные, выслушивается систолический шум на верхушке, ЧСС 98/мин, АД 140/80 мм рт. ст. Язык влажный. Живот мягкий, безболезненный. Нижняя граница печени по краю реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул накануне, оформленный. Мочеиспускание свободное, никтурия. Пастозность стоп. Снижение всех видов чувствительности в стопах, парестезии.

К необходимым для постановки диагноза лабораторным методам обследования кроме клинического анализа крови относят

- мочегонных препаратов
- бисфосфонатов
- антигистаминных препаратов

- гемотрансфузии эритроцитарной взвеси

Результаты лабораторных методов обследования

К необходимым для постановки диагноза инструментальным методам обследования относят

- мочегонных препаратов
- бисфосфонатов
- антигистаминных препаратов
- гемотрансфузии эритроцитарной взвеси

Результаты инструментальных методов обследования

Какой диагноз можно поставить больному на основании результатов клинико-лабораторных и инструментальных методов обследования?

- мочегонных препаратов
- бисфосфонатов
- антигистаминных препаратов
- гемотрансфузии эритроцитарной взвеси

Дальнейшее обследование и лечение пациента должно проводиться в условиях

- «дневного стационара» под контролем терапевта
- поликлиники под контролем терапевта
- стационара
- амбулаторных (на дому)

Показанием к началу терапии будет являться

- гипокальциемия
- наличие анемии, гиперкальциемии и остеолитических очагов
- дальнейшее повышение содержания плазматических клеток в костном мозге до 50%
- наличие моноклональной секреции IgAk, с протеинурией Бенс-Джонса к

Пациенту показано назначение

- бортезомиб-содержащей схемы терапии
- гемотрансфузии эритроцитарной взвеси в сочетании с глюкокортикостероидами
- препаратов железа и кальция
- леналидомид/бендамустин-содержащей схемы терапии

Первичное определение эффективности лечения проводится

- через 6 месяцев
- через 1 год
- после проведения 2-3 курсов терапии
- в процессе проведения первого курса терапии

Критериями полной ремиссии будут являться

- нормализация показателей клинического анализа крови. Количество плазматических клеток в миелограмме менее 5%
- отсутствие парапротеина в сыворотке по данным иммунофиксации. Количество плазматических клеток в миелограмме менее 5%. Отсутствие мягкотканых плазмоцитов
- уменьшение уровня М-градиента в сыворотке крови на 50%. Количество плазматических клеток в миелограмме менее 10%. Отсутствие мягкотканых плазмоцитов
- отсутствие болевого синдрома в костях. Отсутствие мягкотканых плазмоцитов

Рефрактерная форма заболевания диагностируется

- при отсутствии хотя бы частичной ремиссии после первоначальной терапии или прогрессирования в течение 60 дней лечения
- в случае отсутствия полной ремиссии после первого курса терапии
- при сохранении остеодеструкции через 3 месяца терапии
- при сохранении симптомов на фоне начала лечения

В качестве сопроводительной терапии данному пациенту показано назначение

- мочегонных препаратов
- гемотрансфузии эритроцитарной взвеси
- бисфосфонатов
- антигистаминных препаратов

Учитывая рецидивирующую пневмонию больному показано назначение

- антигистаминного препарата
- муколитика
- противогрибкового препарата
- препарата иммуноглобулина

К возможным осложнениям данного заболевания относится

- антигистаминного препарата
- муколитика
- противогрибкового препарата
- препарата иммуноглобулина

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Мужчина 48 лет. Плановое прохождение диспансеризации

Жалобы

На периодическую головную боль

Анамнез заболевания

Пациент ежегодно проходит диспансеризацию, предыдущая - год назад, при обследовании патологических изменений не выявлено. При настоящем обследовании на фоне удовлетворительного самочувствия выявлены изменения в гемограмме в виде нейтрофильного гиперлейкоцитоза (лейкоциты $117 \times 10^9/\text{л}$), умеренной тромбоцитопении (тромбоциты $123 \times 10^9/\text{л}$), ускоренного СОЭ (57 мм/час). Клинических данных за наличие инфекционного процесса нет.

Анамнез жизни

- * сопутствующие заболевания: Гипертоническая болезнь II ст. Язвенная болезнь желудка.
- * не курит, алкоголем не злоупотребляет
- * профессиональных вредностей не имеет
- * аллергии нет

Объективный статус

Состояние удовлетворительное. Телосложение гиперстеническое. Вес 95 кг, рост 170 см. Температура тела $36,8^{\circ}\text{C}$. Кожные покровы и слизистые оболочки обычной окраски и влажности, чистые. Периферические лимфатические узлы пальпируются до 1 см. Щитовидная железа пальпаторно не увеличена. Грудная клетка симметрично участвует в акте дыхания. В легких везикулярное дыхание, хрипы не выслушиваются. ЧДД 16/мин. Границы относительной сердечной тупости расширены влево от средне-ключичной линии на 1 см. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС 76/мин, АД 140/80 мм рт. ст. Язык влажный. Живот мягкий, безболезненный. Нижняя граница печени +5 см от края реберной дуги, пальпируется край селезенки. Стул оформленный. Мочеиспускание свободное, дизурических явлений нет. Периферических отеков нет.

К необходимым для постановки диагноза лабораторным методам обследования относят

- антигистаминного препарата
- муколитика
- противогрибкового препарата
- препарата иммуноглобулина

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимым для постановки диагноза инструментальным методом обследования является

- антигистаминного препарата
- муколитика
- противогрибкового препарата
- препарата иммуноглобулина

Результаты инструментальных методов обследования

Какой диагноз можно поставить больному на основании результатов клиничко-лабораторных и инструментальных методов обследования?

- антигистаминного препарата
- муколитика
- противогрибкового препарата
- препарата иммуноглобулина

С циторедуктивной целью до верификации диагноза больному следует назначить

- преднизолон
- препарат гидроксимочевины
- сеанс плазмафереза с удалением 400 мл плазмы и замещением физиологическим раствором
- гемотрансфузии компонентов крови

Показанием к началу таргетной терапии будет являться

- подтверждение диагноза
- наличие бластных клеток в гемограмме
- развитие анемии и тромбоцитопении
- наличие гиперлейкоцитоза

Пациенту показано назначение

- глюкокортикостероидов
- терапии ингибиторами BCR-ABL-тирозинкиназы (ИТК)
- курса «малыми» дозами цитарабина
- терапии по программе «7+3»

Предпочтительным путем введения препарата данному пациенту является

- подкожный
- пероральный
- внутримышечный
- внутривенный

В период лечения пациента необходимо проводить первичную профилактику

- периферической полинейропатии
- инвазивных микозов
- стероидного сахарного диабета
- синдрома лизиса опухоли

Первичное определение эффективности лечения проводится

- через 6 месяцев
- через 3 месяца таргетной терапии
- после завершения первого курса терапии
- через 1 год

К необходимым обследованиям для определения эффективности лечения относят

- трепанобиопсию
- цитогенетическое исследование костного мозга и молекулярно-генетическое исследование крови
- УЗИ печени и селезенки
- иммуногистохимическое исследование лимфатического узла

При констатации резистентности к таргетной терапии 1 линии больному следует рекомендовать

- переход на терапию ингибиторами BCR-ABL-тирозинкиназы второго поколения
- повышение дозировки препарата
- назначение программной терапии острых лейкозов
- паллиативную терапию

Таргетная терапия проводится

- переход на терапию ингибиторами BCR-ABL-тирозинкиназы второго поколения
- повышение дозировки препарата
- назначение программной терапии острых лейкозов
- паллиативную терапию

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Больной М. 60 лет обратился к врачу-терапевту участковому

Жалобы

на ночное потоотделение, потерю в весе, кожный зуд в области шеи, паха, волнообразную лихорадку до 37,5°C.

Анамнез заболевания

Болен в течение трёх месяцев. Проводилось лечение ОРВИ противовирусными препаратами без эффекта.

Анамнез жизни

- * Рос и развивался нормально.
- * Перенесенные заболевания и операции: отрицает.
- * Наследственность и аллергоанамнез не отягощены.
- * Вредные привычки: не курит, алкоголь употребляет редко.

Объективный статус

При осмотре: пальпируются увеличенные подвижные, безболезненные, не спаянные с кожей плотно-эластические шейные лимфоузлы в шейно-надключичной области слева сливающиеся между собой в конгломераты размером 3 на 4 см. Дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД – 17 в мин. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС – 82 уд/мин. АД 122/70 мм рт. ст. Печень у края рёберной дуги. Селезёнка не увеличена

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются

- переход на терапию ингибиторами BCR-ABL-тирозинкиназы второго поколения
- повышение дозировки препарата
- назначение программной терапии острых лейкозов
- паллиативную терапию

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми для постановки диагноза инструментальными методами обследования являются

- переход на терапию ингибиторами BCR-ABL-тирозинкиназы второго поколения
- повышение дозировки препарата
- назначение программной терапии острых лейкозов
- паллиативную терапию

Результаты инструментальных методов обследования

Какой диагноз можно поставить больному на основании результатов клинико-лабораторных и инструментальных методов обследования?

- переход на терапию ингибиторами BCR-ABL-тирозинкиназы второго поколения
- повышение дозировки препарата
- назначение программной терапии острых лейкозов
- паллиативную терапию

Данному пациенту трепанобиопсия

- не показана
- проводится по желанию пациента
- показана
- проводится по желанию лечащего врача

Лимфома Ходжкина характеризуется наличием

- системной злокачественной опухоли иммунной системы из клеток внекостномозговой лимфоидной ткани различной гистогенетической принадлежности и степени дифференцировки
- опухоли с конкретной локализацией, причем она может быть расположена в одном органе (солитарная) или одновременно в нескольких (множественная)
- злокачественной опухоли лимфоидной ткани с клональной пролиферацией В-клеток зародышевых центров лимфатических узлов
- доброкачественной опухоли лимфоидной ткани с клональной пролиферацией В-клеток зародышевых центров лимфатических узлов

Лечением для данного больного является

- противовирусная терапия, препарат выбора - арбидол 200 мг 4 раза в день
- полихимиотерапия с сочетанной лучевой терапией (схема BEACOPP, ABVD)
- антибиотикотерапия, препаратом первой линии в данном случае является макролид
- аллерген-специфическая иммунотерапия (АСИТ)

Возможной причиной прерывания цикла химиотерапии при лимфоме Ходжкина является

- появление диспептических жалоб (тошноты, рвоты, диареи, изжоги, дискомфорта в животе)
- появление кожного зуда, аллергической кожной реакции, гриппоподобного синдрома
- угнетение кроветворения при снижении гранулоцитов менее 800/мл тромбоцитов менее 150000/мл
- присоединение тяжелых инфекционных заболеваний (сепсис, пневмония, ветряная оспа и др.)

Диспансерное наблюдение в первый год после окончания терапии лимфомы Ходжкина проводится с периодичностью

- 1 раз в два года
- 1 раз в год
- 1-2 раза в год
- каждые 3 месяца

Рентген грудной клетки у пациентов с лимфомой Ходжкина позволяет выявить

- наличие эмфиземы, оценить воздушность легочной ткани, наличие перибронхиального отека, периваскулярных изменений, определить наличие диссеминированного поражения легких
- отклонение контрастированного пищевода по дуге малого радиуса, увеличение отделов сердца, расположение средостения, конфигурацию сердца, наличие легочной гипертензии
- увеличение лимфоузлов средостения, инфильтраты в легких, их величину и расположение, степень смещения органов грудной клетки, наличие выпота в плевральные полости, перикарде
- признаки остеопороза позвоночника, переломы ребер, искривление позвоночника и другие костно-травматические изменения в видимых отделах скелета

Позитронно-эмиссионная томография с использованием 18F-флуордезоксиглюкозы у больных с болезнью Ходжкина применяется с целью

- выявления участков сердца с нарушенным кровоснабжением для ранней диагностики ишемической болезни сердца или для выявления старых инфарктов
- инициального стадирования заболевания, для оценки результатов лечения и статуса ремиссии, установления рецидива болезни Ходжкина
- выявления регионов головного мозга, вызывающих фармакорезистентную и идиопатическую формы эпилепсии; используется фермент и для изучения черепно-мозговых травм (определения кровоизлияний и их последствий)
- оценки процессов, происходящих в головном мозге, для исключения болезни Паркинсона, обнаружения изменений в мозге при болезни Альцгеймера на самых ранних этапах

Наиболее характерными клиническими проявлениями лимфомы Ходжкина являются

- кожный зуд в области паха, жажда, сухость во рту, слабость
- тошнота, снижение аппетита, отвращение к мясной пище, слабость
- увеличение лимфатических узлов, лихорадка, ночное потоотделение, кожный зуд
- кашель с гнойной мокротой, боли в области измененных лимфоузлов, субфебрильная лихорадка

Лимфому Ходжкина необходимо дифференцировать с

- кожный зуд в области паха, жажда, сухость во рту, слабость
- тошнота, снижение аппетита, отвращение к мясной пище, слабость
- увеличение лимфатических узлов, лихорадка, ночное потоотделение, кожный зуд
- кашель с гнойной мокротой, боли в области измененных лимфоузлов, субфебрильная лихорадка

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, рефлексy 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

- кожный зуд в области паха, жажда, сухость во рту, слабость
- тошнота, снижение аппетита, отвращение к мясной пище, слабость
- увеличение лимфатических узлов, лихорадка, ночное потоотделение, кожный зуд
- кашель с гнойной мокротой, боли в области измененных лимфоузлов, субфебрильная лихорадка

Результаты лабораторного метода обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

- кожный зуд в области паха, жажда, сухость во рту, слабость
- тошнота, снижение аппетита, отвращение к мясной пище, слабость
- увеличение лимфатических узлов, лихорадка, ночное потоотделение, кожный зуд
- кашель с гнойной мокротой, боли в области измененных лимфоузлов, субфебрильная лихорадка

Результаты инструментальных методов обследования

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

- кожный зуд в области паха, жажда, сухость во рту, слабость
- тошнота, снижение аппетита, отвращение к мясной пище, слабость
- увеличение лимфатических узлов, лихорадка, ночное потоотделение, кожный зуд
- кашель с гнойной мокротой, боли в области измененных лимфоузлов, субфебрильная лихорадка

Диагноз

В данной ситуации причиной постгеморрагической анемии является

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

Тактикой ведения и лечения ребенка является

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

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

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

Результаты исследования

При данной клинической ситуации к признакам декомпенсации ребенка относят

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

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

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

При трансфузии (переливании) эритроцитосодержащих компонентов новорожденным используют

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

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

- 50
- 90
- 5
- 15

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

- однократном
- трехкратном
- двухкратном
- пятикратном

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

- однократном
- трехкратном
- двухкратном
- пятикратном

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Женщина 70 лет обратилась к врачу-гематологу

Жалобы

На боли в эпигастральной области, отсутствие аппетита, снижение массы тела на 5 кг за 1 месяц

Анамнез заболевания

В мае 2017 года появились боли в эпигастральной области. При обследовании в поликлинике по месту жительства по данным эзофагогастродуоденоскопии в субкардиальном отделе желудка на малой кривизне, в 3.0 см от кардии, был выявлен язвенный дефект, распространяющийся на переднюю и заднюю стенки, в нижней трети циркулярно до препилорического отдела. Дно язвы бугристое, покрыто некротическими массами. Была взята биопсия. По данным цитологического исследования была заподозрена лимфома. При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости в проекции тела желудка обнаружено утолщение стенок до 9 мм, имеющее циркулярный характер; просвет желудка в этой области сужен; диффузные изменения поджелудочной железы; нефроптоз справа; внутрисинусовые кисты почек; размеры левой доли печени: 8,5 x 6,0 мм, правой доли: 146 x 104 мм; в

проекции малого сальника - измененные лимфоузлы до 25 x 11 мм. Селезенка: 84 x 48 мм.

ПЭТ/КТ: патологическая метаболически активная опухолевая ткань в циркулярно утолщенной складке желудка до 14-19 мм (SUVmax до 56), во множественных увеличенных лимфоузлах по большой и малой кривизне желудка, в парапанкреатическом пространстве, преимущественно в области головки поджелудочной железы, в мезентериальных лимфоузлах размерами от 5 до 17 мм (SUVmax до 15).

Анамнез жизни

Материально-бытовые условия удовлетворительные. Наследственность не отягощена. Работала преподавателем в ВУЗе. В анамнезе гипертоническая болезнь, ишемическая болезнь сердца, постинфарктный кардиосклероз.

Объективный статус

Состояние тяжелое. Тяжесть состояния обусловлена массивным опухолевым поражением, симптомами опухолевой интоксикации. Температура тела 37,2°C. Кожные покровы и видимые слизистые чистые, сухие, высыпаний нет. Видимые слизистые чистые. Язык обложен белым налетом у корня. Периферические лимфоузлы не пальпируются. Грудная клетка правильной формы, симметричная. В легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. ЧДД – 19 в минуту. Гемодинамические показатели стабильные, тоны сердца ясные, ритм правильный. ЧСС 64 уд вмин, АД 115/70 мм рт.ст. Живот не вздут, мягкий, болезненный при пальпации в эпигастральной области. Перитонеальных симптомов нет. Стул регулярный, оформленный. Область почек визуально не изменена. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Диурез сохранен. Периферических отеков нет.

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются

- однократном
- трехкратном
- двухкратном
- пятикратном

Результаты лабораторного метода обследования

Необходимыми для установления диагноза инструментальными методами обследования являются

- однократном

- трехкратном
- двухкратном
- пятикратном

Результаты инструментальных методов обследования

На основании результатов клинико-лабораторных и инструментальных исследований больному можно поставить диагноз

- однократном
- трехкратном
- двухкратном
- пятикратном

Диагноз

Стадирование диффузной В-крупноклеточной лимфомы осуществляется по классификации

- AnnArbor
- Lugano
- Rai
- Binet

Методом лечения, рекомендованным для лечения диффузной В-крупноклеточной лимфомы желудка, является

- антибактериальная терапия
- лучевая терапия
- иммунохимиотерапия
- хирургическое лечение

Режимом химиотерапии, наиболее эффективным в данной ситуации, является

- R-CHOP-21 (4-6 курсов)
- R-B (6 курсов)
- R-CHOP-14 (6-8 курсов)
- R-DHAP (2 курса)

Проведение поддерживающей терапии в данном случае

- не показано
- показано Обинутузумабом 1000 мг каждые 4 недели в течение 2 месяцев

- показано Леналидомидом 25 мг/сутки в течение 21 дня в течение 2 лет
- показано Ритуксимабом каждые 8 недель в течение 2 лет

К наиболее частым осложнениям при лимфоме желудка относят

- пищевод Баррета
- стеноз антрального отдела желудка, перфорацию стенки желудка, желудочно-кишечное кровотечение
- стеноз антрального отдела желудка, дискинезию желчевыводящих путей
- В-12 дефицитная анемию

При диффузной В-крупноклеточной лимфоме желудка в комбинации с химиотерапией с высокой эффективностью применяется моноклональное антитело

- ритуксимаб
- брентуксимаб-ведотин
- даратумумаб
- блинатумомаб

Хирургическое лечение диффузной В-крупноклеточной лимфомы желудка

- предпочтительно при локальных стадиях
- применяется при неудаче химиотерапии
- предпочтительно при тяжелой сопутствующей патологии
- не рекомендовано

Диспансерное наблюдение за больными диффузной В-крупноклеточной лимфомой желудка

- осуществляется гематологом или онкологом в период лечения и после достижения ремиссии лимфомы
- осуществляется гематологом или онкологом в течение первого года после достижения ремиссии лимфомы
- не требуется
- осуществляется гематологом или онкологом только в период лечения

Реабилитация пациентов с диффузной В-крупноклеточной лимфомой желудка предусматривает

- осуществляется гематологом или онкологом в период лечения и после достижения ремиссии лимфомы
- осуществляется гематологом или онкологом в течение первого года после достижения ремиссии лимфомы

- не требуется
- осуществляется гематологом или онкологом только в период лечения

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Мужчина 31 года обратился к врачу-гематологу

Жалобы

На субфебрильную лихорадку, чувство затруднения при глотании твердой и иногда жидкой пищи, ощущение инородного тела в горле, покашливание, осиплость голоса, ночную потливость, похудение на 13 кг за 4 месяца.

Анамнез заболевания

Считает себя больным в течение 6 месяцев, когда впервые появилось покашливание, ощущение инородного тела в горле, затруднение при глотании твердой пищи. По месту жительства был обследован ЛОР-врачом, гастроэнтерологом и неврологом. Установлен диагноз «Вегетососудистая дистония». Проводилось лечение афабазолом без эффекта. В течение последних двух месяцев отмечалось появление ночной потливости и кожного зуда, по поводу чего был обследован аллергологом. На фоне приема антигистаминных препаратов отмечал некоторое уменьшение интенсивности зуда. Две недели назад появились трудности при глотании жидкой пищи, субфебрильная температура максимально до 37,9°C. По данным МРТ органов шеи выявлено объемное образование заглоточного пространства и верхнего средостения. По данным КТ органов грудной клетки в верхнем этаже заднего средостения выявлено объемное образование размерами 55*38*62 мм, сдавливающее пищевод. Было заподозрено лимфопролиферативное образование средостения.

Анамнез жизни

Рос и развивался соответственно возрасту.

Хронические заболевания отрицает.

Курит (1 пачка в день), алкоголем не злоупотребляет.

Аллергических реакций не было.

Перенесенные заболевания: аппендэктомия в 2001г.

Родители здоровы. Дети, два мальчика, здоровы.

Объективный статус

Состояние тяжелое, стабильное. Рост 182 см, вес 84 кг.

Кожные покровы и видимые слизистые чистые, без патологических высыпаний.

С двух сторон пальпируются увеличенные шейно-надключичные лимфоузлы,

плотной консистенции, безболезненные, до 3 см в диаметре. Дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД 17 в мин.

Тоны сердца ясные, ритм правильный, пульс удовлетворительного наполнения и напряжения, гемодинамика стабильная. ЧСС=68 в мин. АД 120/60 мм рт.ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются.

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются

- осуществляется гематологом или онкологом в период лечения и после достижения ремиссии лимфомы
- осуществляется гематологом или онкологом в течение первого года после достижения ремиссии лимфомы
- не требуется
- осуществляется гематологом или онкологом только в период лечения

Результаты лабораторного метода обследования

Необходимыми для постановки диагноза инструментальными методами обследования являются

- осуществляется гематологом или онкологом в период лечения и после достижения ремиссии лимфомы
- осуществляется гематологом или онкологом в течение первого года после достижения ремиссии лимфомы
- не требуется
- осуществляется гематологом или онкологом только в период лечения

Результаты инструментальных методов обследования

На основании результатов клинико-лабораторных и инструментальных исследований больному можно поставить диагноз

- осуществляется гематологом или онкологом в период лечения и после достижения ремиссии лимфомы
- осуществляется гематологом или онкологом в течение первого года после достижения ремиссии лимфомы
- не требуется
- осуществляется гематологом или онкологом только в период лечения

Диагноз

У больного лимфома Ходжкина + _____ + стадии

- III
- II
- IV
- I

Пациенту показано проведение

- иммунотерапии
- хирургического лечения
- химиотерапевтического лечения
- курсов лучевой терапии

Для лечения больных лимфомой Ходжкина моложе 50 лет показана программа химиотерапии

- R-CHOP
- BEACOPP-14
- R-EPOCH-21
- m-NHL-BFM 90

В сопроводительную терапию при Лимфоме Ходжкина обязательно включают

- гранулоцитарные колониестимулирующие факторы
- антибактериальную терапию
- противогрибковую терапию
- противовирусную терапию

Начало очередного курса химиотерапии возможно при количестве нейтрофилов + _____ + мм³ и тромбоцитов + _____ + мм³, только в том случае, если пик падения уже пройден

- >1000; >100 000
- >700; >100 000
- >800; >70 000
- >1000; >50 000

Показания для снижения доз химиопрепаратов: в случае если

- количество тромбоцитов менее 150 000/мм³ к плановому дню введения химиопрепаратов (15 день от начала предыдущего цикла)
- длительность МТА более 4 дней

- показатели крови не восстанавливаются дольше дополнительных 14 дней, а также в случае повторной отсрочки курса вследствие миелотоксичности более 10 дней
- показатели гемограммы не восстанавливаются к плановому дню введения химиопрепаратов (15 день от начала предыдущего цикла)

При наличии показаний дозы химиопрепаратов снижают на + _____ + % от исходной

- 25
- 35
- 10
- 50

Поддерживающая терапия у пациентов, достигших ПЭТ-негативной ремиссии после 1 линии ХТ

- не проводится
- проводится в течение 1 года
- проводится в течение 2 лет
- проводится в течение 6 месяцев

Контрольные обследования больных после достижения ремиссии заболевания проводятся в течение первого года

- не проводится
- проводится в течение 1 года
- проводится в течение 2 лет
- проводится в течение 6 месяцев

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

- не проводится
- проводится в течение 1 года
- проводится в течение 2 лет
- проводится в течение 6 месяцев

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

- не проводится
- проводится в течение 1 года
- проводится в течение 2 лет
- проводится в течение 6 месяцев

Результаты инструментальных методов обследования

На основании результатов проведенного обследования можно установить диагноз

- не проводится
- проводится в течение 1 года
- проводится в течение 2 лет
- проводится в течение 6 месяцев

Диагноз

Для исключения/подтверждения первичного характера заболевания нужно выполнить

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

Объем минимального обязательного обследования при гемофагоцитарном лимфогистиоцитозе также включает

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

К диагностическим критериям гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза относится

- гипертриглицеридемия и/или гипофибриногенемия
- лихорадка $>38,5^{\circ}\text{C}$ > 2 дней
- гепатомегалия > 5 см из-под края реберной дуги

- повышение уровня ферритина > 1500 мкг/л

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

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

Сохранение лихорадки $>38^{\circ}\text{C}$, массивной гепатоспленомегалии, тромбоцитов $<50 \times 10^9$ /л, нейтрофилов $<1 \times 10^9$ /л, потребности в трансфузиях эритроцитсодержащих компонентов донорской крови расценивается как

- рецидив заболевания
- активное заболевание
- хроническая фаза
- частичный ответ

Пациентам с первичным гемофагоцитарным лимфогистиоцитозом показана

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

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

- 8
- 6
- 2
- 1

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

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

К диагностическим критериям гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза у данного пациента относится

- 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
- 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
- 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
- разрешением всех клинических и лабораторных признаков заболевания

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. Селезенка 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

- отсутствием лихорадки, печень < 3 см, селезенка < 5 см из-под края реберной дуги, уровне тромбоцитов $>50 \times 10^9 / \text{л}$, нейтрофилов $>1 \times 10^9 / \text{л}$, отсутствием потребности в трансфузиях эритроцитарной массы
- отсутствием лихорадки, печень < 3 см, селезенка < 5 см из-под края реберной дуги, уровне тромбоцитов $>50 \times 10^9 / \text{л}$, нейтрофилов $>1 \times 10^9 / \text{л}$, сохранением потребности в трансфузиях эритроцитной массы

- 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
- разрешением всех клинических и лабораторных признаков заболевания

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для установления диагноза являются

- 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
- 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
- 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
- разрешением всех клинических и лабораторных признаков заболевания

Результаты инструментальных методов обследования

На основании результатов проведенного обследования установлен диагноз

- 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
- 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
- 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
- разрешением всех клинических и лабораторных признаков заболевания

Диагноз

К органам риска при гистиоцитозе из клеток Лангерганса не относится

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

Данный пациент относится к группе + _____ + риска

- среднего
- промежуточного
- высокого
- низкого

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

- инициального курса 1 (IC-1)
Преднизолон 40 мг/м²/сутки 4 недели, с постепенным снижением дозы в течение 2 недель.
Винбластин 6 мг/ м²/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 мг/ м²/сутки в течение 3 дней в начале каждой недели в течении 6 недель.
Винбластин 6 мг/ м²/введение в 1 день 6 недель
- аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

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

- 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
- комбинированной химиотерапии препаратами 2-хлордезоксиденозина и цитарабина

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

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

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

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

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

- легких
- плечевых и бедренных костей
- щитовидной железы
- 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
- наружного уха
- височной кости (литические очаги)

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

- наружного уха
- височной кости (литические очаги)

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
- наружного уха
- височной кости (литические очаги)

Результаты лабораторных методов обследования

Для уточнения объема поражения необходимо

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

Результаты обследования

До начала лечения пациенту необходимо выполнить инструментальные исследования

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

Результаты инструментального обследования

Результаты проведенного обследования позволяют сформулировать диагноз

- легких
- кожи
- наружного уха

- височной кости (литические очаги)

Диагноз

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

- 10
- 20
- 5
- 50

Диагноз инициального нейрорлейкоза устанавливается при наличии

- более 5 клеток в 1 мкл цереброспинальной жидкости, при наличии любого количества бластов и/или симптомов поражения черепно-мозговых нервов
- более 2 клеток в 1 мкл цереброспинальной жидкости
- 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

Основным препаратом для лечения острого миелоидного лейкоза у данного пациента является

- 6-меркаптопурин
- цитарабин
- дексаметазон
- аспарагиназа

Прогноз ОМЛ зависит от

- инициального лейкоцитоза
- цитогенетических, молекулярных характеристик и ответа на индукционную терапию
- возраста пациента и морфологической формы заболевания
- наличия поражения ЦНС

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

- постцитостатическая аплазия кроветворения
- эметический синдром
- дефицит иммуноглобулинов

- токсический кератоконъюнктивит

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

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

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
- рецидива основного заболевания
- респираторный дистресс-синдром
- септического шока

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

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

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
- рецидива основного заболевания
- респираторный дистресс-синдром
- септического шока

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

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

- септического шока

Результаты инструментальных методов обследования

На основании результатов проведенного обследования установлен диагноз

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

Диагноз

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

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

**В качестве основной терапии хронического миелоидного лейкоза
используются**

- ингибиторы тирозинкиназ
- антрациклиновые антибиотики
- ингибиторы протеасом
- ингибиторы янус-киназ

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

- нилотиниб
- дазатиниб
- иматиниб
- бозутиниб

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

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

Для уменьшения опухолевой массы в дебюте заболевания проводят циторедуктивную терапию

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

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
- курсами по 21 день с перерывом на 7 дней до достижения 18-летнего возраста
- непрерывный ежедневный длительный (постоянный) прием

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

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

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

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

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

Результаты лабораторных методов обследования

Пациенту необходимо дополнительно провести исследование

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

Результаты обследования

Необходимыми до начала лечения являются инструментальные исследования

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

Результаты инструментального обследования

На основании полученных результатов обследования пациенту можно сформулировать диагноз

- назначение руксолитиниба
- назначение дазатиниба
- назначение нилотиниба

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

Диагноз

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

- 5
- 20
- 10
- 50

Диагноз инициального нейрорлейкоза устанавливается при наличии

- бластных клеток в периферической крови
- более 5 клеток в 1 мкл цереброспинальной жидкости, при наличии любого количества бластов и/или симптомов поражения черепно-мозговых нервов
- 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

В лечении острого миелоидного лейкоза не применяют

- аспарагиназу
- этопозид
- идарубицин
- цитарабин

Основным жизнеугрожающим осложнением, возникающим при применении высокодозного цитарабина, является

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

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

- антибактериальной
- противомикробной

- противогрибковой
- противовирусной

На фоне терапии высокодозным цитарабином у ребенка отмечено развитие конъюнктивита.

Для профилактики данного осложнения используются

- антибактериальной
- противомикробной
- противогрибковой
- противовирусной

Данные клинические проявления у пациента обусловлены развитием

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

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

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

Результаты обследования

По данным гистологического исследования можно диагностировать у больной

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

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

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

Результаты обследования

На основании проведенного обследования установлен диагноз

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

Диагноз

Наиболее вероятным осложнением на начальном этапе специфической терапии является

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

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

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

Специфическое лечение в данном клиническом случае включает в себя

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

После 2 блоков химиотерапии по протоколу В-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
- стабилизацию заболевания
- частичный
- прогрессию заболевания

Последующая терапия в рамках протокола В-NHL-2010Mab

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

К таргетной терапии в данном протоколе относится

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

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

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

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

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

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
- >25 и менее 50

- >5, но < 25

Результаты лабораторных методов обследования

Пациенту необходимо выполнить

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

Результаты обследования

До начала лечения необходимо провести инструментальные исследования

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

Результаты инструментального исследования

На основании проведенного обследования пациенту установлен диагноз

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

Диагноз

Диагноз острого лейкоза устанавливается при наличии в миелограмме более

+ ____ + % бластных клеток

- 10
- 5
- 25
- 50

Перед проведением диагностической костномозговой и люмбальной пункции данному пациенту

- рекомендуется стимуляция гранулоцитопоза
- показана заместительная терапия компонентами крови: эритроцитарной массой

- специальной подготовки не требуется
- необходимо проведение заместительной терапии компонентами крови: тромбоконцентратом

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

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

На фоне специфической терапии острого лимфобластного лейкоза необходимо проведение профилактики

- пневмоцистной пневмонии
- бактериальных инфекций
- туберкулеза
- вирусных инфекций

Данному пациенту необходимо предложить следующий лечебный план: проведение

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

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

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

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

- обострение основного заболевания
- рецидив основного заболевания
- диссеминацию

- остаточные явления основного заболевания

В данном клиническом случае рецидив заболевания будет считаться

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

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

Результаты обследования

Пациенту необходимо выполнить

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

Результаты обследования

До начала лечения необходимо провести инструментальные исследования

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

Результаты инструментального исследования

На основании результатов проведенного обследования установлен диагноз

- обострение основного заболевания
- рецидив основного заболевания

- диссеминацию
- остаточные явления основного заболевания

Диагноз

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

- 50
- 25
- 5
- 10

В терапии острого лимфобластного лейкоза не используют

- аспарагиназу
- винкристин
- дексаметазон
- этопозид

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

- $\geq 4,7$
- $\geq 5,5$
- ≥ 6
- ≥ 5

Профилактика развития пневмоцистной пневмонии проводится с использованием

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

Данному пациенту необходимо предложить следующий лечебный план: проведение

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

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

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

Данное клиническое проявление требует

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

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

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

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.

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 отёков 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, селезёнка – у края реберной дуги.

Физиологические отправления не нарушены. Менингеальных знаков нет.

Необходимыми лабораторными методами обследования для установления диагноза являются

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

Результаты лабораторных методов обследования

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

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

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

- 3-4

- 4-6
- 2
- 1

Результаты обследования

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

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

Диагноз

При транслокации (12;21) образуется химерный транскрипт

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

На данном этапе пациенту показано проведение

- трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
- хирургического вмешательства
- химиотерапии
- лучевой терапии

Данному пациенту интратекальная терапия должна проводиться

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

Для проведения люмбальной пункции у данного пациента минимальным количеством тромбоцитов является

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

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

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

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

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

Для выяснения причины тромбоцитопении на фоне трансфузий тромбоконцентрата необходимо

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

У данного пациента для заместительной терапии наиболее предпочтительным являются

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

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Девочка, 1,5 месяца жизни, поступила в гематологическое отделение.

Жалобы

Мать ребенка отметила появление бледности кожных покровов, вялости, снижение аппетита.

Анамнез заболевания

До 1,5 месяцев жизни жалоб не было.

Анамнез жизни

Ребенок от 2-ой беременности, срочных родов. Масса тела при рождении – 3300 г, длина тела – 50 см. Беременность протекала без особенностей.

Полидактилия правой кисти.

Семейный анамнез: матери в младшем детском возрасте во время инфекционного эпизода однократно проводилась трансфузия эритроцитной массы.

Объективный статус

Состояние ребенка тяжелое за счет анемического синдрома. Т 36,5⁰С.

Аппетит снижен. Грубой очаговой и менингеальной симптоматики при осмотре не выявлено. Положение естественное. Физическое развитие соответствует возрасту. Костно-мышечная система: широкая шея, полидактилия правой кисти. Кожные покровы бледные, чистые, умеренной влажности. Слизистые оболочки бледно-розовые, влажные, чистые. Носовое дыхание свободное.

Аускультативно дыхание пуэрильное, проводится во все отделы легких, хрипов нет. ЧД 26 в мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, тахикардия, выслушивается систолический шум над всей поверхностью. ЧСС 130 уд/мин. АД 100/60 мм рт.ст. Пищеварительная система: живот при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах. Селезёнка не пальпируется. Печень пальпируется по правому краю реберной дуги, безболезненная, плотно эластичной консистенции.

Мочевыделительная система: область почек визуально не изменена, почки не пальпируются, мочеиспускание свободное, безболезненное. Моча светлая. Стул, со слов матери, не изменен.

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются

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

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми для постановки диагноза инструментальными методами обследования являются

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

Результаты инструментальных методов обследования

На основании результатов проведенного обследования можно установить предполагаемый диагноз

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

Диагноз

Для постановки диагноза желательно провести исследование

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

Результаты обследования

В данном случае пациенту показано лечение

- терапия глюкокортикостероидами вне зависимости от возраста пациента
- трансфузионная терапия эритроцитной массой до достижения возраста 12-15 месяцев, далее решение вопроса о начале терапии даназолом
- трансфузионная терапия эритроцитной взвесью (массой) до достижения возраста 12-15 месяцев, далее решение вопроса о начале терапии глюкокортикостероидами
- пожизненная заместительная терапия эритроцитсодержащими компонентами донорской крови в течение всей жизни пациента

Альтернативной терапией на первом году жизни для устранения трансфузионной потребности может быть назначение

- ритуксимаба
- циклоспорина А
- даназола
- L-лейцина (по 1000 мг/кг/м² три раза в сутки)

Хелаторная терапия при трансфузионно зависимой анемии Даймонда-Блекфена назначается

- вне зависимости от возраста пациента сразу же после начала заместительной терапии эритроцитсодержащими компонентами донорской крови
- вне зависимости от возраста пациента и количества полученных трансфузий эритроцитсодержащих компонентов донорской крови при достижении концентрации ферритина сыворотки выше 2000 мкг/л
- по достижению возраста 2 лет вне зависимости от содержания ферритина сыворотки
- как можно раньше, оптимально с 6 месяцев, но не позже 2 лет после 5 трансфузий эритроцитной массы (взвеси) и/или повышения ферритина сыворотки крови >500 мкг/л

Оценка перегрузки железом для коррекции дозы хелаторной терапии проводится по результатам обследования

- вне зависимости от возраста пациента сразу же после начала заместительной терапии эритроцитсодержащими компонентами донорской крови
- вне зависимости от возраста пациента и количества полученных трансфузий эритроцитсодержащих компонентов донорской крови при достижении концентрации ферритина сыворотки выше 2000 мкг/л
- по достижению возраста 2 лет вне зависимости от содержания ферритина сыворотки
- как можно раньше, оптимально с 6 месяцев, но не позже 2 лет после 5 трансфузий эритроцитной массы (взвеси) и/или повышения ферритина сыворотки крови >500 мкг/л

Дополнительная информация

В плановом порядке пациенту была назначена трансфузия эритроцитной взвеси лейкофильтрованной из расчета 15 мл/кг массы тела. Назначенная доза эритроцитов была перелита в течение 20 минут. Спустя 3 часа после окончания трансфузии у ребенка появилась одышка, кашель, снижение сатурации кислорода до 80%, АД 140/90 мм рт. ст., ЧСС-170 уд/мин, температура 36,7^oС. В легких дыхание жесткое, единичные мелкопузырчатые хрипы. На обзорной Rg органов грудной клетки - диффузные двусторонние инфильтраты, увеличение размеров сердца.

Данное состояние можно расценить как + _____ + , что является осложнением проведенной трансфузии

- воздушную эмболию

- бактериальный шок
- острую сердечно-сосудистую недостаточность, отек легких
- острый гемолиз

Причина развития данного осложнения

- наличие цитрата натрия в продукте донорской крови
- трансфузия необлученного эритроцитсодержащего компонента донорской крови
- превышение необходимой дозы
- быстрая скорость введения эритроцитсодержащего компонента донорской крови

Развившиеся у данного пациента трансфузионные осложнения следует дифференцировать с

- острым посттрансфузионным поражением легких (TRALI)
- бактериальным шоком
- кардиогенным шоком
- посттрансфузионной реакцией «трансплантат против хозяина»

Для предотвращения данного трансфузионного осложнения необходимо

- острым посттрансфузионным поражением легких (TRALI)
- бактериальным шоком
- кардиогенным шоком
- посттрансфузионной реакцией «трансплантат против хозяина»

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 неотягощена.

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

- острым посттрансфузионным поражением легких (TRALI)
- бактериальным шоком
- кардиогенным шоком
- посттрансфузионной реакцией «трансплантат против хозяина»

Результаты обследования

Необходимыми исследованиями для верификации диагноза являются

- острым посттрансфузионным поражением легких (TRALI)

- бактериальным шоком
- кардиогенным шоком
- посттрансфузионной реакцией «трансплантат против хозяина»

Результаты обследования

На основании проведенного обследования можно установить диагноз

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

- острым посттрансфузионным поражением легких (TRALI)
- бактериальным шоком
- кардиогенным шоком
- посттрансфузионной реакцией «трансплантат против хозяина»

Диагноз

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

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

При лимфоме Ходжкина показано проведение трапанобиопсии пациентам

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

Опухолевым субстратом классической лимфомы Ходжкина являются

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

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

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

- амфотерицин В
- микафунгин
- вориконазол
- флуконазол

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

- IIIB
- IVA
- IIB
- IIIA

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

- прервать химиотерапию, после восстановления показателей крови начать прерванный ОЕРА заново
- назначить ленограстим до восстановления числа нейтрофилов более $5 \times 10^9 / \text{л}$, продолжить химиотерапию

- продолжить химиотерапию
- прервать химиотерапию, после восстановления показателей периферической крови начать ОЕРА №2

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

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

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

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

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 3х2,5 см, подмышечные лимфоузлы до 2х3 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

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

Результаты обследования

Необходимыми исследованиями для верификации диагноза являются

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

Результаты обследования

На основании проведенного обследования можно установить диагноз

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

Диагноз

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

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

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

- 12
- 9
- 3
- 6

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, 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
- низкомолекулярный гепарин, удалить ЦВК через 3-5 дней и продолжить терапию низкомолекулярным гепарином до 3-х месяцев

Для классической лимфомы Ходжкина характерен иммуногистохимический маркер

- CD30
- CD45

- ЕМА
- EBV

Поддерживающая терапия пациентам детского возраста с лимфомой Ходжкина

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

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

- IV~E~B
- IIIB
- IIIA
- I~E~B

Нодулярная лимфома Ходжкина с лимфоидным преобладанием характеризуется трансформацией в

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

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

- циклофосфамид
- доксорубицин
- винкристин
- дакарбазин

Наиболее редко встречается гистологический вариант лимфомы Ходжкина

- циклофосфамид
- доксорубицин
- винкристин
- 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 36,6⁰С. 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 неперевавленными фрагментами пищи, регулярный.

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются

- циклофосфамид
- доксорубицин
- винкристин
- дакарбазин

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми для постановки диагноза инструментальными методами обследования являются

- циклофосфамид
- доксорубицин
- винкристин
- дакарбазин

Результаты инструментальных методов обследования

Для постановки диагноза желательно провести уточняющее исследование

- циклофосфамид
- доксорубицин
- винкристин
- дакарбазин

Результаты обследования

Для генетического подтверждения диагноза необходимо провести исследование

- циклофосфамид
- доксорубицин
- винкристин
- дакарбазин

Результаты обследования

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

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

- трансплантации костного мозга как единственного радикального метода коррекции гематологических нарушений, остальные проявления коррекции не подлежат

Оценка перегрузки железом проводится по результатам

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

Для коррекции лактат-ацидоза используется

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

Перед началом заместительной трансфузионной терапии компонентами донорской крови необходимо провести

- определение группы крови по системе ABO, Rh, антигены системы резус (C, c, E, e, C^w, K, k)
- общий клинический анализ крови, исследование азотвыделительной функции почек
- определение иммуноглобулинов в сыворотке крови
- определение группы крови моноклонами, общий анализ мочи

Данному пациенту для коррекции анемии предпочтительно использовать

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

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

- антигены системы резус (C, c, E, e, C^w, K, k)
- антигены системы Gm
- антигены гистосовместимости (HLA)
- группу крови по системе ABO и резус фактор

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

- антигены системы резус (C, c, E, e, C^w, K, k)
- антигены системы Gm
- антигены гистосовместимости (HLA)
- группу крови по системе ABO 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, ВII-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

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

В данной ситуации сразу после осмотра необходимо выполнить

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

Результаты обследования

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

- цефалоспорин 2 поколения + аминогликозид
- 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 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

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

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

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

В данном случае рекомендуется выполнить дополнительные исследования

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

Результаты обследования

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

- неопределенного
- стандартного
- промежуточного
- высокого

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

- 5
- 10

- 20
- 30

Данному пациенту показано проведение

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

Прогностически неблагоприятным фактором у этого пациента является

- отсутствие выявленных транслокаций
- ВП-вариант острого лимфобластного лейкоза
- статус ЦНС1
- отсутствие ремиссии после индукционной терапии

Перед введением антрациклинов пациентам с ОЛЛ обязательно проводится

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

Перерасчет площади поверхности тела у пациентов с ОЛЛ проводится

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

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

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

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 2
- ЦНС 1
- ЦНС 3
- ЦНС 0

Терапия острого лимфобластного лейкоза начинается с этапа

- лучевой терапии
- консолидации
- поддерживающей терапии
- индукции

Расчет дозы химиопрепаратов у данного ребенка будет проводиться

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

Доза химиопрепаратов у данного пациента составляет _____ от расчетной

- $1/2$
- 150%
- 100%
- $2/3$

Перерасчет площади поверхности тела у пациентов с ОЛЛ проводится

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

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

- $1/2$ от суточной дозы
- $1/3$ от суточной дозы
- 100% полной суточной дозы
- $1/10 - 1/8$ от суточной дозы

В первые дни терапии каждые 12 часов необходимо контролировать

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

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

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

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. Селезенка 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	$\times 10^9/\text{л}$	204-35
абсолютное количество нейтрофилов	2,39	$\times 10^9/\text{л}$	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
- основные биохимические показатели – мочевина, креатинин, электролиты
- динамику ЭКГ

Результаты обследования

План дополнительного обследования в стационаре включает в себя проведение

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

Результаты обследования

На основании проведенного обследования установите диагноз

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

Диагноз

У ребенка развилось осложнение заболевания

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

План лечения данного пациента заключается в проведении

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

В фазу индукционной терапии лимфобластных лимфом используются

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

Для профилактики поражения центральной нервной системы данному пациенту показаны

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

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 лимфоциты. Можно констатировать

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

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

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

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

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

Понятие «В-симптомы» включает в себя

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

- быструю утомляемость, боли, органомегалию

Профилактика поражения центральной нервной системы при неходжкинских лимфомах включает в себя

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

Условие ситуационной задачи

Ситуация

К педиатру в поликлинику обратилась мама с мальчиком 2-х лет.

Жалобы

Со слов матери, у ребенка пальпируется образование в левой половине живота, отмечается повышение температуры тела до 38°C.

Анамнез заболевания

Образование в левой половине живота родители 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 первой беременности, протекавшей без особенностей, первых 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 не страдает. Сознание ясное. Очаговой, менингеальной неврологической симптоматики нет. Кожные покровы бледно-розовые, чистые, умеренно влажные. Единичные экхимозы. Слизистые оболочки ротовой полости розовые, влажные. Носовое дыхание свободно, отделяемого нет. В легких дыхание пуэрильное, равномерно проводится по всем полям, хрипы не выслушиваются. ЧДД 22/мин. SatO₂ ~ 98-100%.

Область сердца не изменена. Тоны сердца ясные, ритм правильный, гемодинамика стабильная. АД 105/68 мм рт. ст., ЧСС 110/мин. 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 | $\times 10^9/\text{л}$ | 3.06-9.85
| гемоглобин | 103 | г/л | 110-140
| тромбоциты | 310 | $\times 10^9/\text{л}$ | 204-350
| абсолютное количество нейтрофилов | 0.6 | $\times 10^9/\text{л}$ | 2.27-5.66

|====

{nbsp}

Биохимический анализ крови:

|====
| Показатель | Результат | Единицы измерения | Норма
| Аланинаминотрансфераза | 6 | Ед/л | 0-29
| Альбумин | 41 | г/л | 38-54
| Аспаратаминотрансфераза | 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

|====

{nbsp}

Общеклиническое исследование мочи:

|====
| Показатель | Результат | Единицы измерения | Норма
| Цвет | желтый |
| 0-0
| Прозрачность | прозрачная |
| 0-0
| Относительная плотность | 1.015 |
| 1.012-1.025

| рН | 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 а | <2
| Цилиндры гиалиновые (осадок мочи) | большое кол-во | в пз | <0.1
| Бактерии (осадок мочи) | 0 | 10³/мл | <385.8
|====
{nbsp}

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.

План дальнейших действий заключается в

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

Результаты обследования

Больному в стационаре необходимо провести дообследование

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

Результаты обследования

По результатам проведенного обследования можно установить диагноз

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

Диагноз

Больному показано проведение

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

План дальнейшего лечения пациента будет заключаться в

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

Больному рекомендуется

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

У ребенка, вероятнее всего, развилось осложнение

- анафилактический шок на лекарственный препарат
- острая почечная недостаточность на фоне мочекаменной болезни
- синдром острого лизиса опухоли
- септический шок

Оптимальной тактикой ведения пациента в данной ситуации будет

- введение адреналина и лазикса
- проведение диагностической лапароскопии для исключения острой хирургической патологии
- назначение массивной инфузионной терапии глюкозо-солевыми растворами с защелачиванием, введении расбуриказы, аллопуринола, при ухудшении состояния – гемодиализ
- назначение массивной инфузионной терапии глюкозо-солевыми растворами, комбинированной противомикробной терапии антибиотиками широкого спектра действия

Наибольшей нейротоксичностью среди препаратов, используемых для лечения лимфобластных лимфом, обладает

- карбоплатин
- метотрексат
- 6-меркаптопурин
- даунорубицин

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

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

Риск развития лимфобластных лимфом повышен у детей с

- бронхиальной астмой
- пороками мочевыделительной системы
- первичными иммунодефицитными состояниями, реципиентов солидных органов
- сердечно-сосудистой патологией

Для оценки поражения костного мозга при неходжкинской лимфоме у детей показано проведение

- бронхиальной астмой
- пороками мочевыделительной системы
- первичными иммунодефицитными состояниями, реципиентов солидных органов
- сердечно-сосудистой патологией

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

- бронхиальной астмой
- пороками мочевыделительной системы
- первичными иммунодефицитными состояниями, реципиентов солидных органов
- кардиоваскулярной патологией

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

- бронхиальной астмой
- пороками мочевыделительной системы
- первичными иммунодефицитными состояниями, реципиентов солидных органов
- кардиоваскулярной патологией

Результаты инструментальных методов обследования

Сформулируйте основной диагноз

- бронхиальной астмой
- пороками мочевыделительной системы
- первичными иммунодефицитными состояниями, реципиентов солидных органов
- кардиоваскулярной патологией

Диагноз

Осложнением основного заболевания у данного пациента является

- анемия, обусловленная дефицитом В12
- анемия хронических заболеваний
- хроническая постгеморрагическая анемия
- анемия, обусловленная дефицитом фолиевой кислоты

В экстренном порядке для коррекции анемии пациенту показаны

- внутривенные инфузии препаратов железа
- трансфузии свежзамороженной плазмы
- трансфузии эритроцитарной взвеси (массы)
- введение эритропоэтина

После экстренной коррекции анемии показана инициация терапии

- препаратами железа
- преднизолоном
- эритропоэтином
- фолиевой кислотой

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

- 4,5
- 1
- 6
- 3

Наиболее оптимальным и потенциально эффективным для пациента является

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

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

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

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

- Hb (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)
- НТЖ (коэффициент насыщения трансферрина железом), СФ (сывороточный ферритин), рТФР (растворимые трансферриновые рецепторы)

Препараты железа (III) на основе гидроксид полимальтозного комплекса назначаются

- из расчета 8 мг/кг массы тела в сутки

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

Терапию препаратами внутривенного железа предпочтительно проводить под контролем

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

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 – астеническое. 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

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

Результаты лабораторных и инструментальных методов обследования

Необходимыми исследованиями для верификации диагноза являются

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

Результаты обследования

Установите диагноз на основании проведенного обследования

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

Диагноз

Для лечения пациента, не имеющего родственного совместимого донора, применяют

- комбинированную иммуносупрессивную терапию (антитимоцитарный глобулин{plus}циклоsporин А)
- гаплоидентичную трансплантацию гемопоэтических стволовых клеток от матери в первой линии терапии
- терапию ростовыми факторами
- глюкокортикостероиды

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

- клемастин
- солукортеф
- метилпреднизолон
- ибупрофен

Для специфического лечения используется + _____ +, требующий мониторинга терапевтической концентрации в крови

- циклоsporин А
- гранулоцитарный колониестимулирующий фактор
- антитимоцитарный глобулин
- метилпреднизолон

После двух курсов антитимоцитарного глобулина АТГ у ребенка не достигнут гематологический ответ на терапию, в связи с чем показано

- сочетание монотерапии циклоsporином А с ростовыми факторами
- назначение гранулоцитарного колониестимулирующего фактора
- проведение 3 курсов Антитимоцитарного глобулина (АТГ)
- проведение аллогенной трансплантации гемопоэтических клеток от неродственного HLA-идентичного или гаплоидентичного донора

Режимы кондиционирования при апластических анемиях основаны на сочетании

- флударабина и кармустина
- бусульфана и мелфалана
- циклофосфида и Антитимоцитарного глобулина (АТГ)
- топотекана и цитозин-арабинозина

В ранние сроки после трансплантации гемопоэтических клеток необходим мониторинг в крови ДНК следующих вирусов

- гриппа
- цитомегаловируса
- кори
- гепатита В

Для проведения трансфузионной терапии после трансплантации гемопоэтических клеток (ТГСК) клеточные компоненты крови должны

- подбираться индивидуально
- храниться при температуре 37°C
- использоваться в течение 24 часов от момента их заготовки
- быть облучены в дозе 25 Гр

Заместительная терапия донорскими тромбоцитами осуществляется при уровне тромбоцитов ниже

- подбираться индивидуально
- храниться при температуре 37°C
- использоваться в течение 24 часов от момента их заготовки
- быть облучены в дозе 25 Гр

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 $10 \times 10^9/\text{л}$, 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 эритроцитной 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

- храниться при температуре 37[°]С
- использоваться в течение 24 часов от момента их заготовки
- быть облучены в дозе 25 Гр

Результаты лабораторных и инструментальных методов обследования

Необходимыми исследованиями для верификации диагноза являются

- подбираться индивидуально
- храниться при температуре 37[°]С
- использоваться в течение 24 часов от момента их заготовки
- быть облучены в дозе 25 Гр

Результаты обследования

Установите диагноз на основании проведенного обследования

- подбираться индивидуально
- храниться при температуре 37[°]С
- использоваться в течение 24 часов от момента их заготовки
- быть облучены в дозе 25 Гр

Диагноз

**У данной пациентки имеется приобретенная апластическая анемия
+ _____ + формы**

- сверхтяжелой
- легкой
- тяжелой
- среднетяжелой

**Для лечения пациента, не имеющего родственного совместимого донора,
показана**

- спленэктомия
- комбинированная иммуносупрессивная терапия (антитимоцитарный глобулин{plus}циклоsporин)
- терапия глюкокортикостероидами
- монотерапия циклоsporином А

Схема отмены циклоспорина заключается в

- прекращении терапии при достижении полного ответа
- постепенном снижении дозы препарата на 25% в неделю в течении 1 года

- отмене препарата через 6 месяцев после достижения полного ответа
- 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

- дифлюкан
- каспофунгин
- позаконазол
- нистатин

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

- минимальный
- отсутствие гематологического ответа
- частичный
- полный

Учитывая отсутствие ответа на терапию, дальнейшая тактика будет заключаться в

- проведении второго курса антитимоцитарного глобулина (АТГ) с проведением HLA-типирования пациента и инициации поиска неродственного донора
- проведении монотерапии циклоспорином А
- продолжении комбинированной иммуносупрессивной терапии
- спленэктомии

В случае отсутствия родственного донора пациентке показано проведение

- аутологичной трансплантации гемопоэтических клеток (ТГСК)
- аллогенной трансплантации гемопоэтических клеток (ТГСК) от гаплоидентичного родственного донора
- аллогенной трансплантации гемопоэтических клеток (ТГСК) от HLA-идентичного неродственного донора
- аллогенной трансплантации гемопоэтических клеток (ТГСК) от гаплоидентичного неродственного донора

Наиболее оптимальным источником стволовых клеток для проведения трансплантации гемопоэтических клеток (ТГСК) является

- периферические гемопоэтические стволовые клетки
- пуповинная кровь
- костный мозг от HLA-совместимого родственного донора
- костный мозг от неродственного донора

Тактика трансфузионной терапии после трансплантации гемопоэтических клеток (ТГСК) заключается в

- периферические гемопоэтические стволовые клетки
- пуповинная кровь
- костный мозг от HLA-совместимого родственного донора
- костный мозг от неродственного донора

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В отделение общей гематологии поступила девочка 5 лет.

Жалобы

Со слов матери, ребенок вялый, апатичный.

Анамнез заболевания

Больна с начала октября, когда на фоне вирусной инфекции отметили увеличение шейных лимфоузлов. Получала симптоматическую терапию амбулаторно. После перенесенного ОРВИ сохранились субфебрилитет до 37,4°C максимально, увеличение лимфоузлов. Направлена на консультацию к инфекционисту. В гемограмме: гемоглобин – 126 г/л, лейкоциты – 7,2 x 10⁹/л, тромбоциты – 165 x 10⁹/л. По данным УЗИ брюшной полости отмечается гепатоспленомегалия, увеличение всех групп лимфоузлов. С подозрением на инфекционный мононуклеоз ребенок госпитализирован в областную детскую больницу г. Сахалинска. При обследовании в гемограмме: гемоглобин – 108 г/л, лейкоциты – 7,2 x 10⁹/л (п/я – 3%, с/я - 9%, лимф – 46%, мон – 41%), тромбоциты – 104 x 10⁹/л, моноциты со значительной атипией). В миелограмме: костный мозг мономорфный, клеточный, с выраженной бластной метаплазией.

Анамнез жизни

Ребенок от первой беременности, первых самостоятельных родов в срок. Течение беременности без особенностей. Закричала сразу, к груди приложена сразу. Вакцинация БЦЖ проведена в роддоме. Профилактические прививки: по календарю. Перенесенные заболевания: ОРВИ, ветряная оспа.

Объективный статус

Состояние тяжелое. Температура тела 38.7 °C. Масса тела - 19 кг. Рост – 104 см.

Физическое развития соответствует возрасту, дефицит массы тела. Телосложение астеническое. Сознание ясное. Положение активное. Кожные покровы бледные, сухие, чистые. Сыпи нет. Мелкие экхимозы в местах инъекций. Лицо слегка пастозно. Других отеков нет. Видимые слизистые бледные, влажные, чистые. Отмечается незначительно выраженная гиперплазия десен. Зев не гиперемирован. Миндалины не увеличены. Геморрагий на слизистых нет. Пальпируются затылочные лимфоузлы с двух сторон до 2 см, заушные - до 1,5-2 см, больше слева, заднешейные множественные лимфоузлы с двух сторон до 1 см, шейные множественные лимфоузлы до 1,5-2 см, тонзиллярные лимфоузлы с двух сторон до 3,5-4 см, подчелюстные- до 3,5 см с двух сторон, подбородочный до 1 см, аксиллярные множественные лимфоузлы с двух сторон до 2-3 см, парастернальные единичные с обеих сторон в 5-6 межреберных промежутках до 0,5-1,0 см, паховые множественные лимфоузлы с двух сторон до 1-1,5 см. Другие группы не пальпируются. Все лимфоузлы безболезненные, мягко-эластической консистенции, не спаянные между собой и окружающими тканями. Костно-мышечная система без особенностей, перкуторно и пальпаторно кости безболезненны. SpO2 - 100 %. В легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. ЧДД 22/мин. Тоны сердца приглушены, ритм правильный. ЧСС – 85/мин. АД 100/60 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный во всех отделах. Печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги. Селезенка + 4-4,5 см от края реберной дуги. Мочевыделительная система без особенностей, диурез адекватный, моча светлая. Нервная система без особенностей, очаговой, общемозговой и менингеальной симптоматики нет.

Необходимыми лабораторными и инструментальными методами обследования для оценки тяжести состояния ребенка на момент поступления в стационар являются

- периферические гемопоэтические стволовые клетки
- пуповинная кровь
- костный мозг от HLA-совместимого родственного донора
- костный мозг от неродственного донора

Результаты лабораторных и инструментальных методов обследования

Необходимыми исследованиями для верификации диагноза являются

- периферические гемопоэтические стволовые клетки
- пуповинная кровь
- костный мозг от HLA-совместимого родственного донора
- костный мозг от неродственного донора

Результаты обследования

На основании проведенного обследования был установлен диагноз

- периферические гемопоэтические стволовые клетки
- пуповинная кровь
- костный мозг от HLA-совместимого родственного донора
- костный мозг от неродственного донора

Диагноз

Пациенту в качестве терапии первой линии рекомендуется

- лучевая терапия
- терапия по протоколу острого миелоидного лейкоза
- комбинированная химио-лучевая терапия
- высокодозная химиотерапия с последующей трансплантацией аутологичных стволовых кроветворных клеток

Для оценки ответа на терапию в план обследования включают

- лучевая терапия
- терапия по протоколу острого миелоидного лейкоза
- комбинированная химио-лучевая терапия
- высокодозная химиотерапия с последующей трансплантацией аутологичных стволовых кроветворных клеток

Можно констатировать наличие у пациента

- первой клинико-гематологической ремиссии
- первично рефрактерного течения заболевания
- рецидива заболевания
- полного ответа на терапию

Прогноз данного заболевания определяют

- инициальное количество бластных клеток в костном мозге
- инициальный уровень лейкоцитов
- цитогенетические и молекулярные характеристики острого миелоидного лейкоза и ответ на курс индукционной химиотерапии
- активность лактатдегидрогеназы в крови

Наиболее вероятными осложнениями на ранних стадиях полихимиотерапии у детей с острым миелоидным лейкозом являются

- нарушение питания вследствие тяжелых диспептических расстройств
- синдром опухолевого лизиса, инфекционные осложнения в периоде аплазии кроветворения
- периферическая нейропатия
- токсическая энцефалопатия

Лабораторными признаками синдрома опухолевого лизиса у детей являются

- уремия; гиперфосфатемия
- гиперкальциемия
- гипофосфатемия
- гипокалиемия

В данной клинической ситуации проведение трансплантации гемопоэтических клеток

- уремия; гиперфосфатемия
- гиперкальциемия
- гипофосфатемия
- гипокалиемия

У данной пациентки отмечено развитие

- 1-го раннего рецидива
- первичной хронизации заболевания
- первого позднего рецидива
- рефрактерного течения

При возникновении рецидива заболевания у данной пациентки через 6 месяцев от окончания специфической полихимиотерапии рекомендуется проведение

- 1-го раннего рецидива
- первичной хронизации заболевания
- первого позднего рецидива
- рефрактерного течения

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 $3,93 \times 10^9$ /л, гемоглобин 108 г/л, тромбоциты 18×10^9 /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 – $36,6^{\circ}\text{C}$. 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

- 1-го раннего рецидива
- первичной хронизации заболевания
- первого позднего рецидива
- рефрактерного течения

Результаты лабораторного метода обследования

Необходимыми исследованиями для верификации диагноза являются

- 1-го раннего рецидива
- первичной хронизации заболевания
- первого позднего рецидива
- рефрактерного течения

Результаты обследования

Установите диагноз на основании проведенного обследования

- 1-го раннего рецидива
- первичной хронизации заболевания
- первого позднего рецидива
- рефрактерного течения

Диагноз

У данной пациентки имеется приобретенная апластическая анемия

+ _____ + формы

- среднетяжелой
- тяжелой
- легкой
- сверхтяжелой

При отсутствии родственного совместимого донора пациенту показано

- проведение спленэктомии
- назначение глюкокортикостероидов
- назначение комбинированной иммуносупрессивной терапии (Антитимоцитарный глобулин+циклоsporин А)
- проведение аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

Для противогрибковой профилактики у данной пациентки рекомендуется использовать

- каспофунгин
- нистатин
- позаконазол
- азитромицин

Тактика трансфузионной терапии заключается в

- переливании тромбовзвеси для поддержания тромбоцитов на уровне $> 50 \times 10^9/\text{л}$
- переливании гранулоцитарной взвеси
- в проведении трансфузий эритроцитарной массы
- проведении гемотрансфузий тромбоконцентратом, эритроцитарной взвесью

Гематологический ответ оценивают на + _____ + день после проведенного курса антитимоцитарного глобулина (АТГ)

- 14
- 365
- 120
- 30

При отсутствии ответа на первый курс терапии антитимоцитарным глобулином (АТГ) рекомендуется

- монотерапия циклоспорином А
- терапия глюкокортикостероидами
- терапия ростовыми факторами
- проведение второго курса антитимоцитарного глобулина (АТГ)

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
- необходим подбор аутологичного донора для трансплантации гемопоэтических клеток
- проведение трансплантации гемопоэтических клеток (ТГСК) не показано
- необходим подбор гаплоидентичного 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

- гемопоэтические стволовые клетки от гаплоидентичного донора
- костный мозг от HLA совместимого неродственного донора
- пуповинная кровь

- периферическая кровь

Концентрация циклоспорина в крови является терапевтической при уровне в + _____ + нг/мл

- гемопоэтические стволовые клетки от гаплоидентичного донора
- костный мозг от HLA совместимого неродственного донора
- пуповинная кровь
- периферическая кровь

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Мужчина 45 лет госпитализирован в отделение гематологии.

Жалобы

На рези в нижней части живота, периодическую тошноту, тяжесть в желудке, отсутствие аппетита.

Анамнез заболевания

В апреле 2018 г. появился частый жидкий, черный стул в течение 3-х дней, после этого стул приобрел нормальный цвет. Затем возникли боли в верхней части живота. В конце мая обратился к гастроэнтерологу в поликлинику по месту жительства, где была выполнена гастроскопия, установлен диагноз «Язва желудка и двенадцатиперстной кишки». Проводилась противоязвенная терапия без эффекта. 22.07.2018 г. пациент почувствовал резкую боль внизу живота. Экстренно был госпитализирован бригадой Скорой медицинской помощи в центральную районную больницу, где проводилась обезболивающая, противоязвенная терапия. Пациент был выписан из стационара, однако боли в животе усиливались. После этого самостоятельно обратился в научный центр Рентгенорадиологии, где выполнена колоноскопия. По данным гистологического исследования заподозрено лимфопролиферативное заболевание. Рекомендована госпитализация в гематологическое отделение.

Анамнез жизни

Сопутствующих заболеваний нет.

Объективный статус

Настоящее состояние: тяжелое. Кожные покровы: бледные, сухие. Геморрагического синдрома нет. Костно-суставная система: без особенностей. Слизистые оболочки бледные. Склеры эктеричны. Периферические лимфатические узлы не пальпируются. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД 17 в минуту. Тоны сердца ясные, ритм правильный. ЧСС 88 в мин. АД

110/80 мм рт. ст. Периферических отеков нет. Живот мягкий, болезненный при пальпации. Пальпируется опухолевый конгломерат в брюшной полости. Участие живота в акте дыхания активное. Печень: выступает из подреберья на 2 см, край ровный. Селезенка не увеличена. Перистальтика ослабленная. Стул 1 раз в сутки, жидкий. Мочеиспускание: безболезненное. Симптом Пастернацкого отрицательный. Диурез адекватный.

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются

- гемопоэтические стволовые клетки от гаплоидентичного донора
- костный мозг от HLA совместимого неродственного донора
- пуповинная кровь
- периферическая кровь

Результаты лабораторного метода обследования

Необходимыми для постановки диагноза инструментальными методами обследования являются

- гемопоэтические стволовые клетки от гаплоидентичного донора
- костный мозг от HLA совместимого неродственного донора
- пуповинная кровь
- периферическая кровь

Результаты инструментального метода обследования

Установите основной диагноз

- гемопоэтические стволовые клетки от гаплоидентичного донора
- костный мозг от HLA совместимого неродственного донора
- пуповинная кровь
- периферическая кровь

Диагноз

Для определения тактики лечения необходимо выполнить

- эхокардиографию
- исследование Д-димера
- анализ кала на скрытую кровь
- МРТ или КТ головного мозга

К дополнительным исследованиям для определения тактики терапии и прогноза заболевания (международный прогностический индекс (IPI), относится

- биохимический анализ крови с исследованием ЛДГ
- определение уровня D-димера
- электрофорез белков сыворотки крови и мочи
- денситометрия

Пациенту показано проведение

- хирургического вмешательства
- лучевой терапии
- иглорефлексотерапии
- иммунохимиотерапии

Контроль эффективности после завершения терапии осуществляется с помощью

- иммуноэлектрофореза белков сыворотки крови и мочи
- колоноскопии
- компьютерной томографии головного мозга, шеи, грудной клетки, органов брюшной полости и малого таза и ПЭТ-КТ
- гастроскопии

Консолидация после окончания терапии в случае достижения ремиссии

- проводится путем трансплантации аллогенных стволовых клеток
- проводится ритуксимабом
- проводится метотрексатом в течение 2 лет
- не проводится

Проведение контрольного обследования после достижения ремиссии необходимо с частотой

- каждые 6 месяцев на протяжении не менее 5 лет
- каждые 3 месяца на протяжении года, затем ежегодно на протяжении не менее 10 лет
- 1 раз в 3 месяца в течение первого года, затем на протяжении 2 лет – каждые полгода, далее – 1 раз в год
- каждый год на протяжении не менее 5 лет

Выполнение трепанбиопсии в дебюте заболевания

- рекомендовано всем пациентам

- необходимо при поражении более 3 лимфатических узлов
- не показано
- необходимо при подозрении на поражение костного мозга

Терапией первой линии в группе низкого и низкого/промежуточного риска в настоящее время является

- R-CHOP
- ESHAP
- R-DHAP
- R-BFM-NHL 90

Терапией выбора у молодых больных при раннем рецидиве являются

- R-CHOP
- ESHAP
- R-DHAP
- R-BFM-NHL 90

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Женщина 65 лет госпитализирована в отделение гематологии.

Жалобы

На слабость, повышение температуры до 38,7°C.

Анамнез заболевания

Последние несколько месяцев отмечала повышение температуры до фебрильных значений, преимущественно в ночное время, периодические боли в левой половине грудной клетки, частое сердцебиение. При дообследовании выявлено объемное образование левого надпочечника с признаками распада, умеренная спленомегалия, небольшой выпот в брюшную полость. По данным радионуклидного исследования: гепато- и спленомегалия, в паренхиме печени и селезенки неоднородные изменения со снижением функциональной активности ретикуло-эндотелиальной системы. Выполнена операция – лапароскопическая адреналэктомия, спленэктомия.

Анамнез жизни

Рак молочной железы в 1985 году, мастэктомия.

Объективный статус

Состояние средней степени тяжести. Положение лежащее. Телосложение астеническое. Кожные покровы и видимые слизистые бледно-розовые, чистые.

Периферических отеков нет. Периферические лимфоузлы не пальпируются. Опорно-двигательная система без особенностей. Частота дыхания 18 в минуту. Перкуторный звук легочный, границы легких не смещены. Грудная клетка симметричная, обе половины участвуют в акте дыхания. Дыхание везикулярное, с жестким оттенком в нижних отделах, хрипов нет. Границы относительной тупости сердца не расширены. Сердечные тоны приглушены, ритм правильный, ЧСС 108 в мин, тахикардия. АД 115/85 мм рт. ст. Язык влажный, чистый. Живот участвует в акте дыхания, симметричен, при пальпации мягкий и безболезненный. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см. Селезенка удалена. Симптомов раздражения брюшины нет. Физиологические отправления не нарушены. Диурез адекватен

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются

- R-CHOP
- ESHAP
- R-DHAP
- R-BFM-NHL 90

Результаты лабораторного метода обследования

Необходимыми для постановки диагноза инструментальными методами обследования являются

- R-CHOP
- ESHAP
- R-DHAP
- R-BFM-NHL 90

Результаты инструментальных методов обследования

Сформулируйте основной диагноз

- R-CHOP
- ESHAP
- R-DHAP
- R-BFM-NHL 90

Диагноз

Назовите другие заболевания, с которыми необходимо провести дифференциальную диагностику

- гепатоцеллюлярная аденокарцинома с метастазами
- цирроз печени
- альдостерома
- инфекционные заболевания

К дополнительным исследованиям для определения тактики терапии и прогноза заболевания (международный прогностический индекс (IPI), относится

- ЭХО-кардиография
- денситометрия
- определение уровня D-димера
- биохимический анализ крови с исследованием ЛДГ

Пациентке показано проведение

- иглорефлексотерапии
- лучевой терапии
- иммунохимиотерапии
- хирургического вмешательства

В данной ситуации курс полихимиотерапии следует начать

- в случае ухудшения состояния больной
- в случае роста опухоли
- через 3 месяца
- незамедлительно

Консолидация после окончания терапии в случае достижения ремиссии

- проводится метотрексатом в течение 2 лет
- проводится путем трансплантации аллогенных стволовых клеток
- проводится ритуксимабом
- не проводится

Проведение контрольного обследования после достижения ремиссии необходимо с частотой

- каждые 6 месяцев на протяжении не менее 5 лет
- каждый год на протяжении не менее 5 лет
- 1 раз в 3 месяца в течение первого года, затем на протяжении 2 лет – каждые полгода, далее – 1 раз в год
- каждые 3 месяца на протяжении года, затем ежегодно на протяжении не менее 10 лет

Выполнение трепанбиопсии в дебюте заболевания

- необходимо при подозрении по поражению костного мозга
- необходимо
- не требуется
- необходимо при поражении более 3 лимфатических узлов

Терапией первой линии в группе низкого и низкого/промежуточного риска в настоящее время является

- ESHAP
- R-DHAP
- R-CHOP
- R-BFM-NHL 90

Терапией выбора у молодых больных при раннем рецидиве ДВККЛ являются

- ESHAP
- R-DHAP
- R-CHOP
- R-BFM-NHL 90

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°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 пуэрильное, 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

- ESHAP

- R-DHAP
- R-CHOP
- R-BFM-NHL 90

Результаты обследования

Экстрamedулярные поражения характерны для

- лейкозов с перестройками гена `_NUP98_`
- MLL-лейкозов
- `_CBF_` (core binding factor) -лейкозов
- острых миелоидных лейкозов с мутацией гена `_FLT3_`

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 хлоромы на волосистой части головы
- наличие 4 лимфоцитов в 1 мкл по результатам ликворограммы
- поражение черепно-мозговых нервов

Критерием клинико-гематологической ремиссии является

- количество бластных клеток $\leq 5\%$ в периферической крови
- количество бластных клеток $\leq 5\%$ в регенерирующем костном мозге
- количество бластных клеток $> 5\%$ в регенерирующем костном мозге
- отсутствие цитогенетических аномалий в костном мозге

Препаратом, который используется в каждом блоке лечения острых миелоидных лейкозов, является

- метотрексат
- цитарабин
- преднизолон
- винкристин

Для диагностики бифенотипического лейкоза используется классификация

- EGIL
- FAB-классификация
- цитогенетическая
- Ann Arbor

У ребенка с гиперлейкоцитозом на фоне начала индукционной терапии отмечается задержка диуреза, повышение концентрации в сыворотке крови мочевины и креатинина, калия, что соответствует

- синдрому неадекватной секреции антидиуретического гормона
- синдрому острого лизиса опухоли
- признакам почечной недостаточности
- признакам сердечной недостаточности

Для предупреждения развития синдрома острого лизиса опухоли используется

- цефепим
- этопозид
- аллопуринол
- хлорпротиксен

Проведение трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в период первой ремиссии острого миелоидного лейкоза показано

- пациентам высокой группы риска
- всем пациентам с ОМЛ
- пациентам с низким риском рецидива лейкоза
- пациентам промежуточной группы риска

Трансфузия донорских тромбоцитов проводится пациентам с острым лейкозом при снижении количества тромбоцитов ниже

- $30 \times 10^9 / \text{л}$
- $100 \times 10^9 / \text{л}$
- $50 \times 10^9 / \text{л}$
- $10 \times 10^9 / \text{л}$

Пациентам после блока полихимиотерапии, включающей флударабин, назначается

- $30 \times 10^9 / \text{л}$
- $100 \times 10^9 / \text{л}$
- $50 \times 10^9 / \text{л}$

- $10 \times 10^9 / \text{л}$

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 $36,7^\circ\text{C}$. 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

- $30 \times 10^9/\text{л}$
- $100 \times 10^9/\text{л}$
- $50 \times 10^9/\text{л}$
- $10 \times 10^9/\text{л}$

Результаты обследования

Необходимыми исследованиями для верификации диагноза являются

- $30 \times 10^9/\text{л}$
- $100 \times 10^9/\text{л}$
- $50 \times 10^9/\text{л}$
- $10 \times 10^9/\text{л}$

Результаты обследования

Установите основной диагноз на основании результатов проведенного обследования

- $30 \times 10^9/\text{л}$
- $100 \times 10^9/\text{л}$
- $50 \times 10^9/\text{л}$
- $10 \times 10^9/\text{л}$

Диагноз

Согласно установленному диагнозу была начата терапия

- сдерживающая терапия б-меркаптопурином, метотрексатом, гидроксикарбамидом
- лучевая терапия и аллотрансплантации гемопоэтических клеток
- фор-фаза дексаметазоном
- по протоколу острого миелоидного лейкоза

После блока индукции необходимыми исследованиями для определения ответа на терапию являются

- сдерживающая терапия б-меркаптопурином, метотрексатом, гидроксикарбамидом
- лучевая терапия и аллотрансплантации гемопоэтических клеток
- фор-фаза дексаметазоном
- по протоколу острого миелоидного лейкоза

Результаты обследования

После блока индукции ответ на терапию можно расценить как

- достижение частичного ответа
- отсутствие эффекта
- достижение первой клинико-гематологической ремиссии
- парциальную редукцию бластов

Прогноз основного заболевания определяется на основании

- активности ЛДГ
- инициального количества лейкоцитов
- стратификации по группам риска
- наличия или отсутствия хлором

Проведение трансплантации гемопоэтических клеток в данном случае

- необходимо при развитии осложнений
- необходимо выполнить в кратчайшие сроки
- показано через 1 месяц после завершения индукции
- не показано

Во время проведения индукции ремиссии у детей с острым миелоидным лейкозом возможно развитие осложнения

- анасарки
- пареза кишечника
- синдрома острого лизиса опухоли
- токсической энцефалопатии

Лабораторными признаками синдрома острого лизиса опухоли являются

- уремия, гиперфосфатемия
- гипокалиемия, гиперфосфатемия
- гипербилирубинемия, азотемия

- гипогликемия, уремия

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 гематологических заболеваниям наследственность не отягощена. Есть сиблинги: брат 23 года, здоров; сестра 21 год, здорова; сестра 20 лет, здорова; брат 17 лет, здоров. Аллергоанамнез не отягощен.

Объективный статус

Масса тела 44,5 кг. Рост 162 см. Площадь поверхности тела 1,4 м². Состояние тяжелое за счет интоксикационного и астенического синдрома. Отмечается эмоциональная лабильность, девочка неохотно идет на контакт. Сознание ясное. Положение активное. Астеническое телосложение. Кожные покровы бледные, чистые, умеренно влажные. Геморрагический синдром не выражен. Периферических отеков нет. Слизистые оболочки ротовой полости гиперемизированные, 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. Селезенка: 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

- трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
- терапия по протоколу острого миелоидного лейкоза для группы промежуточного риска
- комбинированная химио-лучевая терапия
- лучевая терапия

После первого блока полихимиотерапии необходимыми методами исследования в качестве контроля ответа на терапию являются

- трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
- терапия по протоколу острого миелоидного лейкоза для группы промежуточного риска
- комбинированная химио-лучевая терапия
- лучевая терапия

После первого блока полихимиотерапии проведено обследование (результаты см. выше). Ответ на терапию можно оценить как

- рефрактерное течение
- рецидив заболевания
- частичный
- первую клинико-гематологическую и ЦНС – ремиссию

Прогноз данного заболевания определяется на основании

- инициального количества лейкоцитов
- стратификации по группам риска
- инициально выявленного нейтролейкоза
- инициального количества бластных клеток в костном мозге

Наиболее вероятными осложнениями на ранних стадиях терапии у детей с острым миелоидным лейкозом являются

- периферическая нейропатия из-за введения химиопрепаратов
- инфекционные осложнения в периоде аплазии кроветворения
- кардиотоксичность на фоне терапии антрациклинами
- нефротоксичность из-за введения химиопрепаратов и сопроводительной терапии

Тактика дальнейшей терапии в данной ситуации (ремиссия ОМЛ) заключается в

- аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
- аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
- продолжении полихимиотерапии согласно протоколу ОМЛ
- комбинированной химио-лучевой терапии

Проведение трансплантации гемоэтических стволовых клеток при остром миелоидном лейкозе у детей показано

- вместо консолидирующей ПХТ
- при рефрактерном течении и рецидиве
- сразу после консолидирующей ПХТ
- в любые сроки

В данной ситуации проведение трансплантации гемопоэтических клеток

- показано при наличии в семье родственного донора
- показано после завершения протокола лечения
- не показано
- показано только в случае достижения ЦНС-ремиссии

Учитывая наличие нейтролейкоза, показано проведение

- показано при наличии в семье родственного донора
- показано после завершения протокола лечения
- не показано
- показано только в случае достижения ЦНС-ремиссии

Условие ситуационной задачи

Ситуация

В отделение гематологии госпитализирована девочка 8 лет.

Жалобы

На слабость, быструю утомляемость, носовое кровотечение, повышение температуры тела, редкий кашель с отхождением небольшого количества желтой мокроты.

Анамнез заболевания

Со слов мамы, девочка больна с начала сентября, когда появились жалобы на подъемы температуры до фебрильных значений, потливость, потерю аппетита, снижение массы тела, слабость, вялость, сонливость, бледность. Была экстренно госпитализирована. При осмотре обращали на себя внимание бледность кожных покровов, увеличение всех групп периферических лимфоузлов, гепато- и спленомегалия. В клиническом анализе крови: лейкоциты 56×10^9 /л, бласты 95%, гемоглобин 70 г/л, тромбоциты 58×10^9 /л. В стационаре по месту жительства проводилось лечение цефазолином, метрогиллм, флюконазолом, трансфузии эритроцитной массы без эффекта. Учитывая наличие гемобластоза, ребенок направлен на стационарное лечение в Федеральный центр.

Анамнез жизни

Ребенок от шестой беременности, шестых срочных родов. Масса при рождении 3100 г, рост 51 см. Закричала сразу. По шкале Апгар 8/9 баллов. К груди приложена на 3-4 сутки. Вакцинация БЦЖ проведена в роддоме. Профилактические прививки проводились по Национальному календарю. Перенесенные заболевания: редкие ОРВИ. Перенесенных операций не было. Аллергоанамнез не отягощен. Жилищно-бытовые условия удовлетворительные.

Объективный статус

Состояние тяжелое. Лихорадит до трех фебрильных подъемов за сутки. Кожные покровы бледные, геморрагический синдром в виде петехиальной сыпи. Пальпируются увеличенные подчелюстные и шейные лимфоузлы, спаянные между собой, безболезненные. Периферических отеков нет. В легких дыхание жесткое, ослабленное в нижних отделах, единичные влажные хрипы в нижних отделах. ЧДД – 22 в мин. Сердечные тоны громкие, ритмичные. ЧСС – 98 уд. в мин. АД – 90/60 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный во всех отделах. Печень выступает на 3 см из-под края реберной дуги. Пальпируется увеличенная селезенка (на 4 см ниже края реберной дуги). Диурез адекватный. Стул регулярный, оформленный.

Необходимыми лабораторными и инструментальными методами обследования для оценки тяжести состояния ребенка на момент госпитализации являются

- показано при наличии в семье родственного донора
- показано после завершения протокола лечения
- не показано
- показано только в случае достижения ЦНС-ремиссии

Результаты обследования

Необходимыми исследованиями для верификации диагноза являются

- показано при наличии в семье родственного донора
- показано после завершения протокола лечения
- не показано
- показано только в случае достижения ЦНС-ремиссии

Результаты обследования

На основании проведенного обследования был установлен диагноз

- показано при наличии в семье родственного донора
- показано после завершения протокола лечения
- не показано
- показано только в случае достижения ЦНС-ремиссии

Диагноз

Согласно установленному диагнозу пациентке показана

- трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
- полихимиотерапия
- комбинированная химио-лучевая терапия
- лучевая терапия

Обследование, необходимое после двух блоков полихимиотерапии в качестве контроля ответа на терапию, включает

- трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
- полихимиотерапия
- комбинированная химио-лучевая терапия
- лучевая терапия

После двух блоков полихимиотерапии проведено обследование (результаты см. выше). Ответ на терапию можно оценить как

- первично рефрактерное течение острого миелоидного лейкоза
- первую клинико-гематологическую ремиссию
- частичный
- рецидив заболевания

Прогноз данного заболевания определяется на основании

- инициального количества лейкоцитов
- инициального количества бластных клеток в костном мозге
- активности ЛДГ
- стратификации по группам риска

Наиболее вероятными осложнениями на ранних стадиях терапии у детей с острым миелоидным лейкозом являются

- нарушение питания вследствие тяжелых диспептических расстройств
- токсическую энцефалопатию
- периферическую нейропатию с или без пареза кишечника
- синдром опухолевого лизиса и инфекционные осложнения в периоде аплазии кроветворения

Ребенку проведен курс второй индукции FLAI, однако ремиссии достигнуто не было. Тактикой дальнейшей терапии в данной ситуации является

- паллиативная химиотерапия
- лучевая терапия
- проведение трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
- применение ингибитора FLT3 с проведением аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

Лабораторными признаками синдрома опухолевого лизиса являются

- гиперкальциемия
- гипофосфатемия
- уремия, гиперфосфатемия
- гипокалиемия

Учитывая рефрактерное течение заболевания, показано проведение

- паллиативной терапии
- лучевой терапии
- сцинтиграфии костей

- HLA-типирования пациента и его сиблингов

Трансплантацию гемопоэтических стволовых клеток данному пациенту необходимо провести

- паллиативной терапии
- лучевой терапии
- сцинтиграфии костей
- HLA-типирования пациента и его сиблингов

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 $147 \times 10^9 / \text{л}$. 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^oC. 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

- паллиативной терапии
- лучевой терапии
- сцинтиграфии костей
- HLA-типирования пациента и его сиблингов

Результаты обследования

Необходимыми дополнительными методами обследования для верификации диагноза являются

- паллиативной терапии
- лучевой терапии
- сцинтиграфии костей
- HLA-типирования пациента и его сиблингов

Результаты обследования

На основании проведенного обследования установлен диагноз

- паллиативной терапии
- лучевой терапии

- сцинтиграфии костей
- HLA-типирования пациента и его сиблингов

Диагноз

Лабораторными маркерами данного заболевания являются

- триглицериды $>2,0$ ммол/л или $>3SD$; фибриноген $<1,5$ г/л; ферритин >500 мкг/л
- повышенная активность ЛДГ и печеночных трансаминаз
- цитологическое исследование костного мозга (миелограмма) – наличие /отсутствие феномена гемофагоцитоза
- тромбоцитоз

Эффективность проводимой терапии оценивают в зависимости от

- уровня онкомаркеров
- наличия геморрагического синдрома
- наличия клинических проявлений дисфункции внутренних органов
- наличия или отсутствия лихорадки, трансфузионной зависимости, размеров печени и селезенки

Пациенту необходимо назначить

- уровня онкомаркеров
- наличия геморрагического синдрома
- наличия клинических проявлений дисфункции внутренних органов
- наличия или отсутствия лихорадки, трансфузионной зависимости, размеров печени и селезенки

В данной ситуации пациенту

- уровня онкомаркеров
- наличия геморрагического синдрома
- наличия клинических проявлений дисфункции внутренних органов
- наличия или отсутствия лихорадки, трансфузионной зависимости, размеров печени и селезенки

Ответ на терапию можно оценить как

- сохранение активности заболевания
- полный
- частичный
- минимальный

У больного после 8 недель терапии достигнут частичный ответ. Тактика дальнейшей терапии будет заключаться в

- увеличении доз химиопрепаратов в рамках проводимого протокола
- продолжении химиотерапии по выбранному протоколу
- проведении трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК)
- сдерживающем лечении как варианте паллиативной помощи

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 завершения выбранного протокола полихимиотерапии
- после достижения полного ответа на проводимую терапию
- должна быть выполнена при нахождении HLA идентичного донора в ближайшие возможные сроки
- после развития рецидива, в качестве противорецидивного лечения

Для профилактики пневмоцистной пневмонии в данной клинической ситуации лучше использовать

- после завершения выбранного протокола полихимиотерапии
- после достижения полного ответа на проводимую терапию
- должна быть выполнена при нахождении HLA идентичного донора в ближайшие возможные сроки
- после развития рецидива, в качестве противорецидивного лечения

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. $SpO_2 \sim 95\%$. 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 завершения выбранного протокола полихимиотерапии
- после достижения полного ответа на проводимую терапию
- должна быть выполнена при нахождении HLA идентичного донора в ближайшие возможные сроки

- после развития рецидива, в качестве противорецидивного лечения

Результаты обследования

Необходимыми дополнительными методами обследования для установления диагноза являются

- после завершения выбранного протокола полихимиотерапии
- после достижения полного ответа на проводимую терапию
- должна быть выполнена при нахождении HLA идентичного донора в ближайšie возможные сроки
- после развития рецидива, в качестве противорецидивного лечения

Результаты обследования

На основании результатов клинико-лабораторных и инструментальных методов обследования больному можно установить диагноз

- после завершения выбранного протокола полихимиотерапии
- после достижения полного ответа на проводимую терапию
- должна быть выполнена при нахождении HLA идентичного донора в ближайšie возможные сроки
- после развития рецидива, в качестве противорецидивного лечения

Диагноз

Согласно установленному диагнозу пациенту рекомендуется

- таргетная терапия ингибиторами PD-1 или PD-1L
- индукция цитозаром, вепезидом и митоксантроном
- тотальное облучение тела
- терапия винбластином и преднизолоном

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
- частичный ответ
- полный ответ
- отсутствие ответа

Учитывая ответ на инициальный курс терапии, следует назначить терапию

- второй линии
- в рамках интенсивной фазы II
- в рамках консолидации ремиссии I
- поддерживающую

На основании + _____ + данный пациент относится к группе высокого риска

- рефрактерного течения заболевания
- отсутствия полного ответа на проведенный курс терапии
- наличия поражения печени, селезенки и костного мозга
- поражения кожи

Наличие поражения гипофиза можно заподозрить на основании

- раннего выпадения зубов
- повышения плотности мочи
- полиурии/полидипсии, нанизма, галакторреи
- нарушения темпов линейного роста

Общий клинический анализ крови после окончания терапии у пациента группы промежуточного риска необходимо контролировать +__+ раз в +__+ месяцев/месяца

- 1; 12
- 1; 4
- 1; 3

- 1; 6

Для контроля эффективности терапии рекомендуется использовать

- 1; 12
- 1; 4
- 1; 3
- 1; 6

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. $t 36.3^{\circ} C$.
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. $SpO_2 \sim 100\%$. В легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. Область сердца визуально 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; 12
- 1; 4
- 1; 3
- 1; 6

Результаты обследования

Необходимыми дополнительными методами обследования для установления диагноза являются

- 1; 12
- 1; 4
- 1; 3
- 1; 6

Результаты обследования

На основании проведенного обследования был установлен диагноз

- 1; 12
- 1; 4
- 1; 3
- 1; 6

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
- 5

- 20

После инициального курса терапии для оценки динамики состояния пациента должны быть выполнены

- 6
- 8
- 5
- 20

Результаты обследования

Согласно проведенным обследованиям, ответ на терапию можно классифицировать как

- смешанный
- полный
- прогрессию заболевания
- частичный

Учитывая ответ на инициальный курс терапии, следует назначить терапию

- в рамках консолидации ремиссии I
- второй линии
- поддерживающую
- в рамках интенсивного курса II

Пациент относится к группе промежуточного риска на основании

- рефрактерного течения заболевания
- наличия сдавления головного мозга
- инициально повышенного СРБ
- мультифокального поражения костей

Поражение костей + _____ + ассоциировано с большим риском поражения ЦНС

- затылочной кости
- лобной кости
- верхней челюсти
- орбиты

У 60% пациентов с данным заболеванием встречается мутация гена BRAF, которая ведет к активации сигнального пути

- KRAS
- MEK-ERK
- BRCA1
- NRAS

Дополнительным методом диагностики, учитывая локализацию поражения, является

- KRAS
- MEK-ERK
- BRCA1
- NRAS

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
- MEK-ERK
- BRCA1
- NRAS

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

- KRAS
- MEK-ERK
- BRCA1
- NRAS

Результаты инструментального метода обследования

На основании проведенного обследования может быть установлен основной диагноз

- KRAS
- MEK-ERK
- BRCA1
- NRAS

Диагноз

К диагностическим критериям ювенильного миеломоноцитарного лейкоза относится

- спленомегалия
- пневмония
- лихорадка
- пятная на коже типа «кофе с молоком»

Пациенту показана в качестве радикальной терапии основного заболевания

- терапия низкими дозами цитарабина
- трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
- иммуносупрессивная терапия
- полихимиотерапия

В число критериев, определяющих неблагоприятный прогноз для пациентов с ювенильным миеломоноцитарным лейкозом, не входит

- уровень тромбоцитов в гемограмме < 33 тыс/мкл
- повышение уровня фетального гемоглобина (HbF) = или > 10 %
- возраст пациента старше 2 лет
- спонтанный рост колоний гранулоцитарно-макрофагальных предшественников периферической крови (GM-колонию)

В качестве терапии основного заболевания, предшествующей трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, не используется

- препарат цис-ретиноевой кислоты и введение низких доз цитарабина
- высокодозная полихимиотерапия (высокие дозы цитарабина, флударабина)
- преднизолон
- меркаптопурин

Учитывая лихорадку, упоминание о двусторонней полисегментарной пневмонии, плеврите во время госпитализации в предыдущем лечебном учреждении, пациенту необходимо выполнить

- эхокардиографию
- компьютерную томографию органов грудной клетки
- флюорографию
- исследование функции внешнего дыхания

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
- нормализация уровня фетального гемоглобина (HbF)
- уровень лейкоцитов и размеры селезенки
- отсутствие трансфузионной зависимости

Ювенильный миеломоноцитарный лейкоз может трансформироваться в

- хронический миелоидный лейкоз
- хронический миеломоноцитарный лейкоз
- острый лимфобластный лейкоз
- острый миелоидный лейкоз

Не является обязательным критерием для постановки диагноза «ювенильный миеломоноцитарный лейкоз»

- хронический миелоидный лейкоз
- хронический миеломоноцитарный лейкоз
- острый лимфобластный лейкоз
- острый миелоидный 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

- хронический миелоидный лейкоз
- хронический миеломоноцитарный лейкоз
- острый лимфобластный лейкоз
- острый миелоидный лейкоз

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

- хронический миелоидный лейкоз
- хронический миеломоноцитарный лейкоз
- острый лимфобластный лейкоз
- острый миелоидный лейкоз

Результаты инструментального метода обследования

На основании проведенного обследования может быть установлен основной диагноз

- хронический миелоидный лейкоз
- хронический миеломоноцитарный лейкоз
- острый лимфобластный лейкоз
- острый миелоидный лейкоз

Диагноз

К диагностическим критериям ювенильного миеломоноцитарного лейкоза относится

- гепатомегалия
- спленомегалия
- лихорадка

- папулезная сыпь

Пациенту показана в качестве радикальной терапии основного заболевания

- иммуносупрессивная терапия
- трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
- терапия низкими дозами цитарабина
- противомикробная терапия

В число критериев, определяющих неблагоприятный прогноз для пациентов с ювенильным миеломоноцитарным лейкозом, не входит

- повышение уровня фетального гемоглобина (Hb F) = или > 10 %
- абсолютное число моноцитов в гемограмме
- возраст пациента старше 2 лет
- уровень тромбоцитов в гемограмме < 33 тыс/мкл

Терапией основного заболевания, предшествующей трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, не является

- прием препарата цис-ретиноевой кислоты, введение низких доз цитарабина
- высокодозная полихимиотерапия (высокие дозы цитарабина, флударабин)
- меркаптопурин
- гемотрансфузионная терапия

К числу дополнительных критериев для подтверждения диагноза ювенильного миеломоноцитарного лейкоза не относится

- моносомия 7 или другие хромосомные аномалии
- филадельфийская хромосома
- спонтанный рост колоний гранулоцитарно-макрофагальных предшественников периферической крови (GM-колонии)
- повышение уровня Hb F (фетального гемоглобина) больше возрастной нормы

Согласно классификации ВОЗ ювенильный миеломоноцитарный лейкоз относится к

- миелодиспластическим синдромам
- миелопролиферативным заболеваниям
- острому миелоидному лейкозу
- миелодиспластическим/миелопролиферативным заболеваниям

В качестве критериев ответа на проводимую терапию до трансплантации гемопоэтических стволовых клеток при ювенильном миеломоноцитарном лейкозе рассматриваются

- уровень лейкоцитов и размеры селезенки
- нормализация уровня фетального гемоглобина (HbF)
- купирование лихорадки и размеры печени
- отсутствие трансфузионной зависимости

Спонтанная регрессия ювенильного миеломоноцитарного лейкоза возможна при + _____ + мутации в гене

- соматической; K-RAS
- герминальной; CBL
- соматической; PTPN11
- герминальной; NF1

Не является обязательным для постановки диагноза «ювенильный миеломоноцитарный лейкоз» наличие

- соматической; K-RAS
- герминальной; CBL
- соматической; PTPN11
- герминальной; NF1

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациент 12 лет с трехростковой цитопенией, фебрильной лихорадкой госпитализируется в гематологическое отделение.

Жалобы

На повышение температуры тела до фебрильных значений, появление большого количества петехий, экхимозов по всему телу.

Анамнез заболевания

Заболел три недели назад, когда появились периодические носовые кровотечения, затем присоединилась кровоточивость десен, появились экхимозы на теле, фебрилитет.

В поликлинике выполнен общий анализ крови, в котором выявлено снижение лейкоцитов до 2 тыс/мкл, гемоглобина до 72 г/л, тромбоцитов до 10 тыс/мкл. Госпитализирован в стационар. Проводились заместительные трансфузии тромбоконцентрата, эритроцитарной массы, назначена антибактериальная

терапия без эффекта. С подозрением на системное заболевание крови госпитализируется в гематологическое отделение.

Анамнез жизни

Ребенок от второй беременности, протекавшей без особенностей, вторых родов на сроке 38 недель. Масса при рождении 2500 г, рост 50 см, раннее развитие без особенностей.

Перенесенные заболевания: ОРВИ, отит.

Профилактические вакцинации по календарю.

Семейный анамнез: по гематологическим и онкологическим заболеваниям неотягощен.

У ребенка есть сибс (брат), 7 лет.

Объективный статус

При осмотре отмечалась вялость. Температура 38,6°C, озноб. Appetit сохранен, сон спокойный. Сознание ясное. Грубой неврологической симптоматики нет.

Положение естественное. Телосложение нормостеническое. Кожные покровы бледные, на коже обильная петехиальная сыпь, экхимозы по всему телу.

Слизистые оболочки ротовой полости бледно-розовые, на буккальных поверхностях единичные подслизистые петехии. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Периферических отеков нет. Дыхание через нос свободное, отделяемого нет. В легких дыхание везикулярное, в нижних отделах справа выслушиваются крепитирующие хрипы. ЧДД – 22 в мин. Тоны сердца ясные, ритм правильный, систолический шум над областью сердца. ЧСС 108 в мин. АД 90/60 мм рт ст. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах, безболезненный. Селезёнка не пальпируется. Печень выступает на 1,5 см из-под края реберной дуги, край мягкий, безболезненный.

Мочеиспускание свободное, безболезненное, цвет мочи не изменен. Диурез адекватный.

Необходимыми лабораторными методами обследования для постановки диагноза являются

- соматической; K-RAS
- герминальной; CBL
- соматической; PTPN11
- герминальной; NF1

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

- соматической; K-RAS
- герминальной; CBL
- соматической; PTPN11
- герминальной; NF1

Результаты инструментального метода обследования

Сформулируйте предполагаемый основной диагноз

- соматической; K-RAS
- герминальной; CBL
- соматической; PTPN11
- герминальной; NF1

Диагноз

У данного пациента имеется заболевание + _____ + формы

- умереннотяжелой
- тяжелой
- сверхтяжелой
- среднетяжелой

Терапией выбора при лечении основного заболевания у данного пациента при отсутствии родственного совместимого донора является

- полихимиотерапия
- заместительная терапия компонентами крови
- иммуносупрессивная терапия в сочетании с применением стимуляторов гемопоэза
- противомикробная терапия

Показанием для начала второго курса комбинированной иммуносупрессивной терапии у пациентов, получивших первый курс терапии, является + _____ + дню от начала первого курса

- отсутствие полного гематологического ответа к 90-120
- отсутствие частичного гематологического ответа к 90-120
- наличие минимального ответа к 60
- отсутствие полного гематологического ответа к 60

При отсутствии трансфузий можно говорить о частичном гематологическом ответе на фоне проводимой иммуносупрессивной терапии, если уровень

гемоглобина > + _____ + г/л, гранулоцитов + _____ + /мкл и тромбоцитов + _____ + /мкл

- 80-90; на 500 выше, чем на момент диагностики и ; > 10000
- > 120 ; > 2000 и ;> 150000
- 90-110; на 500 выше, чем на момент диагностики и > ; 30000
- 110; > 1500 и ; > 150000

Наиболее целесообразным пациенту с лихорадкой, наличием хрипов в легких и агранулоцитозом является назначение

- эхокардиографии
- электрокардиографии
- компьютерной томографии органов грудной клетки
- рентгенографии органов грудной клетки

Назначение антибактериальной терапии

+ _____ + будет наиболее целесообразным у пациента с лихорадкой с ознобом, наличием крепитирующих хрипов в легких и агранулоцитозом

- пиперациллином/тазобактамом
- пиперациллином/тазобактамом {plus} амикацином {plus} ванкомицином
- пиперациллином/тазобактамом {plus} амикацином
- кларитромицином {plus} амикацином

В протоколах иммуносупрессивной терапии пациентов с приобретенной апластической анемией применяется комбинация

- дексаметазона, циклоспорина А, этопозиды, меркаптопурина
- антитимоцитарного лошадиного глобулина, циклоспорина А, метилпреднизолона, гранулоцитарного колониестимулирующего фактора
- преднизолона, винбластина, эритропоэтина
- цитозара, этопозиды, даунорубицина

Критериями наличия сверхтяжелой формы апластической анемии являются снижение уровня нейтрофилов < + _____ + ; ретикулоцитов < 1 % (менее 40 тыс/мкл); + _____ +

- 30 тыс/мкл; гемоглобина < 80 г/л
- 500/мкл; тромбоцитов < 20 тыс/мкл
- 500/мкл; гемоглобина < 80 г/л
- 200/мкл; тромбоцитов < 20 тыс/мкл

У пациентов, получавших комбинированную иммуносупрессивную терапию, в случае развития лихорадки, сопровождающейся тахикардией, плохим самочувствием, необходимо использовать

- 30 тыс/мкл; гемоглобина < 80 г/л
- 500/мкл; тромбоцитов < 20 тыс/мкл
- 500/мкл; гемоглобина < 80 г/л
- 200/мкл; тромбоцитов < 20 тыс/мкл

Условие ситуационной задачи

Ситуация

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

Жалобы

Со слов матери, у ребенка "синяки" по всему телу.

Анамнез заболевания

По свидетельству матери, за месяц до госпитализации (в возрасте 11 месяцев) по всей поверхности тела было отмечено появление спонтанных экхимозов, петехиальной сыпи.

При исследовании гемограммы в поликлинике: лейкоциты 5,5 тыс/мкл, гемоглобин 110 г/л, тромбоциты 8 тыс/мкл. В лейкоцитарной формуле: эозинофилы 2%, п/я-1%, с/я-29 %, моноциты – 1%, лимфоциты – 67%.

Ребенок направлен на госпитализацию в гематологическое отделение городской больницы, консультирован гематологом, установлен диагноз: иммунная тромбоцитопения, острое течение. Проведена терапия внутривенным иммуноглобулином (ВВИГ) из расчета 1 г/кг.

В гемограмме после проведенной терапии ВВИГ: лейкоциты 2, 5 тыс/мкл, гемоглобин 98 г/л, тромбоциты 11 тыс/мкл. В лейкоцитарной формуле: эозинофилы 2 %, п/я-2 %, с/я-28%, лимфоциты 66 %, моноциты 2%. В связи с появлением трехростковой цитопении выполнена костномозговая пункция, выявлено угнетение гранулоцитарного, эритроцитарного, мегакариоцитарного ростков.

На основании данных проведенного обследования ребенку был установлен диагноз:

Апластическая анемия неуточненная. Для уточнения диагноза, проведения терапии пациент переведен в гематологическое отделение республиканской больницы.

Анамнез жизни

Ребенок от первой беременности, протекавшей без особенностей, самостоятельных родов на сроке 38 недель. Вес при рождении 3400 г. Рост 54 см.

Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Закричал сразу. К груди приложен сразу.

Вакцинация БЦЖ, гепатит В проведены в родильном доме.

Естественное вскармливание до 2 месяцев.

Профилактические вакцинации по календарю.

Перенесенные заболевания: ОРВИ 2 раза в год.

Объективный статус

Состояние средней тяжести. Сознание ясное. Грубой неврологической симптоматики нет. Положение естественное. Телосложение нормостеническое.

Кожные покровы бледные, на коже всего тела множественные экхимозы.

Слизистые оболочки ротовой полости бледно-розовые, петехиальная сыпь на небе. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Периферических отеков нет. Дыхание через нос свободное, отделяемого нет. В легких дыхание

проводится везикулярное, хрипы не выслушиваются. ЧДД – 22 в мин. Тоны сердца ясные, ритм правильный, систолический шум над областью сердца. ЧСС

118 в мин. АД 85/50 мм рт. ст. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах, безболезненный. Печень не увеличена. Селезёнка не

пальпируется. Мочеиспускание свободное, безболезненное, цвет мочи не изменен. Диурез адекватный.

Выберите необходимые для постановки диагноза лабораторные методы обследования

- 30 тыс/мкл; гемоглобина < 80 г/л
- 500/мкл; тромбоцитов < 20 тыс/мкл
- 500/мкл; гемоглобина < 80 г/л
- 200/мкл; тромбоцитов < 20 тыс/мкл

Результаты лабораторных методов обследования

Выберите необходимые для постановки диагноза инструментальные методы обследования

- 30 тыс/мкл; гемоглобина < 80 г/л
- 500/мкл; тромбоцитов < 20 тыс/мкл
- 500/мкл; гемоглобина < 80 г/л
- 200/мкл; тромбоцитов < 20 тыс/мкл

Результаты инструментального метода обследования

Сформулируйте предполагаемый основной диагноз

- 30 тыс/мкл; гемоглобина < 80 г/л
- 500/мкл; тромбоцитов < 20 тыс/мкл
- 500/мкл; гемоглобина < 80 г/л
- 200/мкл; тромбоцитов < 20 тыс/мкл

Диагноз

У данного пациента имеется заболевание + _____ + формы

- среднетяжелой
- умеренной
- тяжелой
- сверхтяжелой

У пациента отсутствует сибс. Терапией выбора при лечении основного заболевания у данного пациента является

- заместительная терапия компонентами крови
- иммуносупрессивная терапия в сочетании с применением стимуляторов гемопоэза
- полихимиотерапия
- противомикробная терапия

Показанием для начала второго курса комбинированной иммуносупрессивной терапии у пациентов, получивших первый курс терапии, является + _____ + гематологического ответа к + _____ + дню от начала первого курса

- отсутствие полного; 60
- наличие минимального; 60
- отсутствие полного; 90-120
- отсутствие частичного; 90-120

При отсутствии трансфузий можно говорить о частичном гематологическом ответе на фоне проводимой иммуносупрессивной терапии, если уровень гемоглобина + _____ + г/л, гранулоцитов + _____ + /мкл и тромбоцитов + _____ + /мкл

- 90-110; на 500 выше, чем на момент диагностики и > ; 30000
- > 120 ; > 2000 и ; > 150 000

- 110 ; > 1500 и ; > 150000
- 80-90; на 500 выше, чем на момент диагностики и ; > 10000

При отсутствии трансфузий можно говорить о полном гематологическом ответе на фоне проводимой иммуносупрессивной терапии, если уровень гемоглобина + _____ + г/л, гранулоцитов + _____ + /мкл и тромбоцитов + _____ + /мкл

- > 90 ; > 1000 и ; > 100 000
- 110 ; > 1500 и ; > 150 000
- > 100 ; > 500 и ; > 50000
- > 90-110; на 500 выше, чем на момент диагностики и ; > 30 000

В качестве скрининга для исключения/подтверждения диагноза анемии Фанкони у пациентов с апластической анемией используется

- ДЭБ-тест (проба на гиперчувствительность лимфоцитов периферической крови с диэпоксидом)
- трепанобиопсия костного мозга
- исследование ПНГ-клона методом высокочувствительной проточной цитометрии
- определение длины теломер

В протоколах иммуносупрессивной терапии пациентов с приобретенной апластической анемией применяется комбинация

- дексаметазона, циклоспорина А, этопозиды, меркаптопурина
- антитимоцитарного лошадиного глобулина, циклоспорина А, метилпреднизолона, гранулоцитарного колониестимулирующего фактора
- преднизолона, винбластина, эритропоэтина
- цитозара, этопозиды, даунорубицина

Критериями наличия сверхтяжелой формы апластической анемии являются снижение уровня нейтрофилов < + _____ + ; ретикулоцитов < 1 % (менее 40 тыс/мкл)

- < 500/мкл; гемоглобина < 80 г/л
- < 200/мкл; тромбоцитов < 20 тыс/мкл
- < 500/мкл; тромбоцитов < 20 тыс/мкл
- < 30 тыс/мкл; гемоглобина < 80 г/л

Пациентам с рефрактерными формами апластической анемии при отсутствии совместимого донора возможно

- < 500/мкл; гемоглобина < 80 г/л
- < 200/мкл; тромбоцитов < 20 тыс/мкл
- < 500/мкл; тромбоцитов < 20 тыс/мкл
- < 30 тыс/мкл; гемоглобина < 80 г/л

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Ребенок, 1 год 6 месяцев, с множественными очагами деструкции костей, полостями в паренхиме легких по данным компьютерной томографии госпитализирован в стационар для уточнения диагноза.

Жалобы

Со слов матери, беспокоят слабость в ногах, боли без четкой локализации, регресс в моторном развитии (ребенок перестал ходить, вставать на ноги).

Анамнез заболевания

За 2 недели до настоящей госпитализации мама обратилась в поликлинику с жалобами на то, что ребенок (1 г 6 мес.) после падения с кровати перестал ходить, не сидит, стал раздражительным, плохо спит. Консультирован хирургом: нельзя исключить костно-травматические повреждения костей таза и позвоночника. По данным компьютерной томографии выявлены очаги деструкции в лобной, правой височной костях, деструкция L4 позвонка с наличием мягкотканного компонента в области позвонка, множественные очаги в ребрах. Многочисленные тонкостенные полости в паренхиме обоих легких диаметром до 1 см, преимущественно в верхних долях.

С целью обследования и установления диагноза ребенок госпитализирован в стационар.

Анамнез жизни

Ребенок от второй беременности (от первой беременности родился мальчик, здоров), вторых родов путем кесарева сечения на сроке 38 недель. Вес при рождении 3200 г. Рост 52 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Вакцинирован гепатит В, БЦЖ в родильном доме. Из родильного дома выписан на 6 сутки.

Профилактическая вакцинация проводилась по календарю.

Перенесенные заболевания: острый бронхит в 6 месяцев.

Объективный статус

Из особенностей при осмотре: на момент осмотра ребенок капризен, негативен, отказывается садиться, ходить. Ползает, переворачивается. Сознание ясное. Грубой неврологической симптоматики нет. Положение естественное. Кожные покровы бледно-розовые. Периферических отеков нет.

Периферические лимфоузлы не пальпируются. Слизистые оболочки ротовой полости влажные, чистые. Дыхание через нос свободное. В легких дыхание ослаблено в верхних отделах, проводится равномерно, хрипы не выслушиваются. ЧДД – 22 в мин. Тоны сердца ясные, ритм правильный. Выслушивается систолический шум на верхушке сердца. ЧСС 84 уд. в мин. АД 90/60 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. Мочеиспускание свободное, цвет мочи не изменен. Стул оформленный, 1 раз за сутки.

Необходимыми лабораторными методами обследования для постановки диагноза являются

- < 500/мкл; гемоглобина < 80 г/л
- < 200/мкл; тромбоцитов < 20 тыс/мкл
- < 500/мкл; тромбоцитов < 20 тыс/мкл
- < 30 тыс/мкл; гемоглобина < 80 г/л

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

- < 500/мкл; гемоглобина < 80 г/л
- < 200/мкл; тромбоцитов < 20 тыс/мкл
- < 500/мкл; тромбоцитов < 20 тыс/мкл
- < 30 тыс/мкл; гемоглобина < 80 г/л

Результаты инструментальных методов обследования

Сформулируйте основной диагноз:

- < 500/мкл; гемоглобина < 80 г/л
- < 200/мкл; тромбоцитов < 20 тыс/мкл
- < 500/мкл; тромбоцитов < 20 тыс/мкл
- < 30 тыс/мкл; гемоглобина < 80 г/л

Диагноз

К органам риска при гистиоцитозе из клеток Лангерганса не относится

- костный мозг
- печень
- кожа
- селезенка

Данный пациент относится к группе +_____+ риска

- низкого
- промежуточного
- среднего
- высокого

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. /федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению гистиоцитоза из клеток Лангерганса у детей, 2014 г) показан

- низкого
- промежуточного
- среднего
- высокого

Ответ после проведенного первого этапа терапии можно расценить как

- прогрессию заболевания
- отсутствие изменений (стабильное заболевание)
- регрессию (частичный ответ)
- полный ответ

Учитывая результаты после инициального курса IC-1, пациенту показан этап терапии LCH-IV, включающий в себя

- комбинированную химиотерапию препаратами 2-хлордезоксиаденозином и цитарабином
- повторный курс IC-1
- поддерживающую терапию
- инициальный курс 2 (IC-2), преднизолон 40 мг/м²/сутки в течение 3 дней в начале каждой недели лечения с 8 по 13, винбластин 6 мг/м²/введение в первый день 8, 9, 10, 11, 12, 13 недели

При отсутствии признаков заболевания после проведенного инициального курса 2 (IC-2) пациенту показан дальнейший этап терапии LCH-IV, включающий в себя

- монотерапию б-меркаптопурином
- комбинированную химиотерапию препаратами 2-хлордезоксиаденозином и цитарабином
- повторный инициальный курс 2 (IC-1)

- поддерживающую терапию

Заболевание данного пациента относится к + _____ + форме

- моносистемной; с монофокальным поражением
- моносистемной; с мультифокальным поражением
- мультисистемной; без поражения «органов риска»
- мультисистемной; с поражением «органов риска»

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

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

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

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

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Девочка 11 месяцев с гепато-, спленомегалией, трехростковой цитопенией, лихорадкой госпитализирована в гематологическое отделение с целью установления диагноза и определения тактики терапии.

Жалобы

Со слов матери, у ребенка отмечаются подъемы температуры до 38,2-38,5°C.

Анамнез заболевания

Мать пациентки за неделю до госпитализации отметила появление лихорадки до 38,2-38,5°C. Осмотрена участковым педиатром, назначена антибактериальная терапия. В связи с сохранением фебрилитета повторно осмотрена врачом, выявлена гепато- и спленомегалия. По данным лабораторного обследования обращает внимание наличие трехростковой цитопении. Рекомендована госпитализация в гематологическое отделение.

Анамнез жизни

Ребенок от второй беременности, протекавшей без особенностей, 2-х родов через естественные родовые пути на сроке 40 недель. Вес при рождении 3450 г, рост 50 см.

Оценка по шкале Апгар 8-9 баллов. Выписана из родильного дома на 5-ые сутки. Неонатальный период протекал без особенностей.

Семейный анамнез: старший ребенок в семье умер в возрасте 3 месяцев

По данным посмертного эпикриза патологоанатомический диагноз:

гистиоцитарно-моноцитарная инфильтрация мозговых оболочек и вещества головного мозга (менингоэнцефалит).

Объективный статус

На момент поступления: самочувствие страдает умеренно на фоне лихорадки, при осмотре вялая. Температура тела 38,2°C. Рост 74 см, вес 9 кг. Сознание ясное. Положение естественное. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Слизистые оболочки ротовой полости розовые, влажные, чистые. Дыхание через нос свободное. ЧДД 28 дыхательных движений в минуту. В легких дыхание пуэрильное, проводится равномерно во все отделы, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритм правильный. ЧСС 130 ударов в минуту. АД 96/52 мм рт. ст. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах, безболезненный. Печень выступает на 4 см из-под края реберной дуги. Селезёнка выступает на 3,5 см из-под края реберной дуги. Мочеиспускание свободное, цвет мочи не изменен. Стул регулярный, без особенностей. Грубой неврологической симптоматики на момент осмотра нет. Психомоторное развитие соответствует возрасту.

Необходимыми лабораторными методами обследования для постановки диагноза являются

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

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

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

Результаты инструментальных методов обследования

Сформулируйте основной диагноз

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

Диагноз

Пациентам с первичным гемофагоцитарным лимфогистиоцитозом показана

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

Проведение трансплантации гемопоэтических стволовых клеток показано пациенту при ассоциации гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза с

- мутацией в гене UNC13D
- ювенильным ревматоидным артритом
- риккетсиозом
- инфекцией, связанной с герпесом 6 типа

К диагностическим критериям гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза относится

- гепатомегалия > 5 см из-под края реберной дуги
- ферритин > 200 мкг/л
- лихорадка >38,5°C продолжительностью более 2 дней
- гемофагоцитоз в костном мозге, лимфатических узлах или ликворе

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

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

При интратекальной терапии данного заболевания вводятся

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

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

- отсутствием лихорадки, печень < 3 см, селезенка < 5 см из-под края реберной дуги, уровнем тромбоцитов $>50 \times 10^9^{\wedge} /л$, нейтрофилов $>1 \times 10^9^{\wedge} /л$, сохранением потребности в трансфузиях эритроцитной массы
- отсутствием лихорадки, печень < 3 см, селезенка < 5 см из-под края реберной дуги, уровнем тромбоцитов $>50 \times 10^9^{\wedge} /л$, нейтрофилов $>1 \times 10^9^{\wedge} /л$, отсутствием потребности в трансфузиях эритроцитарной массы
- сохранением лихорадки $>38^{\wedge}0^{\wedge} С$, массивной гепато- и спленомегалии, уровнем тромбоцитов $<50 \times 10^9^{\wedge} /л$, нейтрофилов $< 1 \times 10^9^{\wedge} /л$, потребностями в трансфузиях эритроцитной массы
- разрешением всех клинических и лабораторных признаков заболевания

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

- 2
- 8
- 6
- 1

К первичному гемофагоцитарному лимфогистиоцитозу не относятся варианты заболевания с мутацией в гене

- PRF1
- UNC13D
- BIRC4
- UNC18-2

При гемофагоцитарном лимфогистиоцитозе не встречается мутация в гене

- PRF1
- UNC13D
- BIRC4
- UNC18-2

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Ребенок 7 лет с трехростковой цитопенией госпитализирован в гематологическое отделение.

Жалобы

Со слов матери, на частый сухой кашель, повышение температуры тела до 37,8°C, изменения в общем анализе крови.

Анамнез заболевания

В санатории у ребенка врач заметила появление большого количества экхимозов на теле. Взят общий анализ крови. В гемограмме: гемоглобин 73 г/л, тромбоциты 25×10^9 /л. Ребенок был экстренно направлен на госпитализацию в областную больницу, консультирован гематологом, была проведена костно-мозговая пункция, по данным которой костный мозг малоклеточный, гранулоцитарный росток сужен, лимфоидный росток резко раздражен, эритроидный росток нормобластического типа, количество мегакариоцитов резко снижено. Девочке установлен предварительный диагноз: аплазия кроветворения (приобретенная идиопатическая апластическая анемия (?)). Проводились заместительные трансфузии эритроцитной массы, тромбоконцентрата без особого эффекта. С целью дообследования, проведения терапии госпитализируется в гематологическое отделение.

Анамнез жизни

Ребенок от первой беременности, протекавшей без особенностей, 1-х самостоятельных родов на сроке 40-41 нед. Вес при рождении 3400 г. Рост 54 см. Закричала сразу. К груди приложена сразу. Вакцинация БЦЖ, гепатит В проведены в родильном доме. Естественное вскармливание до 1 г. Профилактические вакцинации: по календарю. Перенесенные заболевания: ОРВИ, ветряная оспа, отит.

Объективный статус

Возраст 7 лет. Рост 113 см. Вес 20,5 кг. Т – 37,8°C. Состояние ребенка тяжелое. Сознание ясное. Грубой неврологической симптоматики нет. Положение активное. Из особенностей фенотипа - эпикантус, узкий разрез глаз, мелкие черты лица. Кожные покровы смуглые, сухие; на спине, конечностях и животе имеются пятна цвета «кофе с молоком», а также - множественные экхимозы до 3 - 5 см в диаметре на разных стадиях развития. Слизистые оболочки розовые, чистые, влажные. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Дыхание везикулярное, равномерно проводится во все отделы, одышки нет, хрипы не выслушиваются. Отмечается частый сухой кашель. ЧДД – 22 в мин. Тоны сердца

звучные, ритмичные, шумов нет. ЧСС 84 в мин. АД 90/60 мм рт. ст. Живот не вздут, мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах, безболезненный. Печень пальпируется у края реберной дуги. Селезёнка не пальпируется. не затруднено. Цвет мочи не изменен. Стул регулярный, без особенностей.

Необходимыми лабораторными методами обследования для постановки диагноза являются

- PRF1
- UNC13D
- BIRC4
- UNC18-2

Результаты обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

- PRF1
- UNC13D
- BIRC4
- UNC18-2

Результаты обследования

Сформулируйте основной диагноз

- PRF1
- UNC13D
- BIRC4
- UNC18-2

Диагноз

Для пациентов с анемией Фанкони не характерны такие особенности фенотипа, как

- задержка роста
- подковообразная почка
- участки гиперпигментации кожи
- диастема Гоше

Скринингом для установления основного диагноза у данного пациента является

- иммуноэлектрофорез белков сыворотки крови
- полибренный тест
- проба Хема
- ДЭБ-тест (тест с диэпоксидбутаном)

После получения положительного ДЭБ-теста необходимо выполнить

+ _____ + , подтверждающее диагноз

- цитофлюориметрическое исследование для выявления ПНГ-клона
- молекулярно-генетическое исследование
- иммунофенотипирование клеток костного мозга
- HLA-типирование пациента

Генетическим подтверждением анемии Фанкони будет являться выявление мутаций + _____ + генов

- гетерозиготных мутаций одно из генов FANCA, FANCB, FANCC, FANCD2, FANCE, FANCF, FANCG, FANCI, FANCL, FANCM
- любых мутаций генов теломеразного комплекса
- гомозиготных или компаунд-гетерозиготных мутаций одного из генов FANCA, FANCB, FANCC, FANCD2, FANCE, FANCF, FANCG, FANCI, FANCL, FANCM
- гомозиготных или компаунд-гетерозиготных мутаций рибосомальных генов

При наличии сухого частого кашля, высокого субфебрилитета, нейтропении пациенту показано выполнение

- компьютерной томографии органов грудной клетки
- иммуноэлектрофореза
- спирометрии
- эхокардиографии

При КТ органов грудной клетки выявлены признаки воспалительных изменений в нижних отделах левого легкого, в связи с чем пациенту необходимо дополнительно выполнить

- исследование функции внешнего дыхания
- бронхоскопию и бронхоальвеолярный лаваж
- электрокардиографию
- рентгенографию органов грудной клетки

Данному пациенту показана + _____ + при развитии костномозговой недостаточности

- трансфузия компонентов крови
- аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
- терапия андрогенами
- стимуляция гранулоцитопоэза Г-КСФ (гранулоцитарный колониестимулирующий фактор)

До проведения трансплантации гемопоэтических стволовых клеток для возможного уменьшения трансфузионной зависимости, снижения цитопении пациенту может быть инициирована терапия

- глюкокортикостероидами
- химиопрепаратами
- препаратами железа
- андрогенами (даназол)

В качестве терапии первой линии при появлении фебрильной нейтропении рекомендуется антибактериальная терапия

- глюкокортикостероидами
- химиопрепаратами
- препаратами железа
- андрогенами (даназол)

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Девочка 2 лет с трехростковой цитопенией, полидактилией госпитализирована в гематологическое отделение для обследования и установления диагноза.

Жалобы

Со слов матери, беспокоят носовые кровотечения, появление экхимозов.

Анамнез заболевания

Родители обратились в поликлинику к педиатру с жалобами на появление у дочери единичных экхимозов на ногах, однократное носовое кровотечение. При исследовании гемограммы: лейкоциты $2,9 \times 10^9/\text{л}$, гемоглобин 90 г/л, тромбоциты $81 \times 10^9/\text{л}$, ретикулоциты 1%, палочкоядерные нейтрофилы 2%, сегментоядерные нейтрофилы 27%, эозинофилы 1%, лимфоциты 70%.

С целью обследования и уточнения диагноза рекомендована госпитализация в гематологическое отделение.

Анамнез жизни

Ребенок от первой беременности, протекавшей без особенностей, 1-х родов

через естественные родовые пути на сроке 39-40 недель. Масса тела при рождении 2500 г. Рост 49 см. Оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. К груди приложена сразу. Выписка из родильного дома на 8 сутки с диагнозом: полидактилия левой кисти.

Профилактическая вакцинация проведена в соответствии с Национальным календарем.

Перенесенные заболевания: ОРВИ 3-4 раза в год.

Перенесенные операции: удаление VI пальца левой кисти.

Семейный анамнез: у бабушки по линии матери - рак молочной железы.

Объективный статус

Масса тела 10 кг, рост 90 см. Бледно-розовый цвет кожных покровов.

Единичные экхимозы на нижних конечностях. Пигментное пятно по типу «кофе с молоком» на коже живота. Мелкие черты лица ("птичье лицо"), полидактилия левой кисти (хирургическая коррекция), микроцефалия. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Периферических отеков нет. Дыхание через нос свободное, отделяемого нет. В легких дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. ЧДД – 22 в мин. Тоны сердца ясные, ритм правильный. ЧСС 98 в мин. АД 90/60 мм рт. ст. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах, безболезненный. Печень не увеличена. Селезёнка не пальпируется. Мочеиспускание свободное, безболезненное, цвет мочи не изменен. Диурез адекватный.

Необходимыми лабораторными методами обследования для постановки диагноза являются

- глюкокортикостероидами
- химиопрепаратами
- препаратами железа
- андрогенами (даназол)

Результаты обследования

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

- глюкокортикостероидами
- химиопрепаратами
- препаратами железа
- андрогенами (даназол)

Результаты обследования

Сформулируйте основной диагноз

- глюкокортикостероидами
- химиопрепаратами
- препаратами железа
- андрогенами (даназол)

Диагноз

Скринингом для установления основного диагноза у данного пациента является

- полибренный тест
- иммуноэлектрофорез белков сыворотки крови
- проба Хема
- ДЭБ-тест (тест с диэпоксипутаном)

После получения положительного ДЭБ-теста необходимо выполнить + _____+, подтверждающее диагноз

- цитофлюориметрическое исследование для выявления ПНГ-клона
- молекулярно-генетическое исследование
- HLA-типирование пациента
- иммунофенотипирование клеток костного мозга

Генетическим подтверждением анемии Фанкони будет являться выявление мутаций + _____+ генов

- гомозиготных или компаунд-гетерозиготных мутаций рибосомальных генов
- гомозиготных или компаунд-гетерозиготных мутаций одного из генов FANCA, FANCB, FANCC, FANCD2, FANCE, FANCF, FANCG, FANCI, FANCL, FANCM
- любых мутаций генов теломеразного комплекса
- гетерозиготных мутаций одно из генов FANCA, FANCB, FANCC, FANCD2, FANCE, FANCF, FANCG, FANCI, FANCL, FANCM

При развитии костномозговой недостаточности данной пациентке показана

- стимуляция гранулоцитопоэза Г-КСФ (гранулоцитарный колониестимулирующий фактор)
- заместительная трансфузионная терапия компонентами донорской крови
- аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
- терапия андрогенами

До проведения трансплантации гемопоэтических стволовых клеток для возможного уменьшения трансфузионной зависимости, снижения цитопении пациенту может быть иницирована терапия

- компонентами донорской крови
- препаратами железа
- андрогенами
- ростовыми факторами

Сибсу пациента при выявлении положительного ДЭБ-теста и отсутствии костномозговой недостаточности рекомендуется

- контроль иммунограммы 1 раз в 6 месяцев, контроль гемограммы 1 раз в 6 месяцев
- проведение HLA-типирования, контроль гемограммы каждые 3-4 месяца, при необходимости миелограмма с цитогенетическим исследованием костного мозга 1 раз в год
- контроль гемограммы и обмена железа 1 раз в 6 месяцев
- терапия андрогенами

К группе наследственных апластических анемий не относится

- врожденный дискератоз
- врожденная сидеробластная анемия
- анемия Эстрена–Дамешека
- анемия Даймонда-Блекфана

Для пациентов с анемией Фанкони не характерны такие особенности фенотипа, как

- низкий рост
- пигментация кожи
- аномалии почек
- диастема Гоше

У пациентов с анемией Фанкони встречаются поломки гена

- низкий рост
- пигментация кожи
- аномалии почек
- диастема Гоше

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Мальчик 4 лет госпитализирован в отделение общей гематологии

Жалобы

Со слов матери, периодически отмечается потемнение мочи, слабость, быстрая утомляемость, снижение гемоглобина

Анамнез заболевания

Со слов матери, в 2 года после перенесенной ангины с лихорадкой до 38,5°C, по поводу которой в течение 5 дней проводилась терапия ко-тримоксазолом, впервые появились желтушность кожных покровов и изменение цвета мочи (темная, насыщенная). При обследовании было выявлено снижение гемоглобина до 68 г/л. Больной был госпитализирован в стационар. В биохимическом анализе крови: общий билирубин 90 мкмоль/л, прямой билирубин 7,9 мкмоль/л, АЛТ 22 Ед/л, АСТ 63 Ед/л. Маркеры вирусных гепатитов А, В, С, А, D отрицательные. Установлен диагноз: гемолитическая анемия неуточненная. Была проведена трансфузия эритроцитной взвеси для купирования анемического синдрома.

2 месяца назад заболел ОРВИ, мама дала ребенку аспирин. Через 3 дня развился повторный эпизод потемнения мочи. В клиническом анализе крови отмечено снижение гемоглобина до 59 г/л. Экстренно направлен на госпитализацию в отделение гематологии.

Анамнез жизни

Ребенок от второй беременности, 2-ых самостоятельных срочных родов. Течение беременности: без особенностей. Вес при рождении 3450 г. Рост 49 см. Оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Отмечалась затяжная желтуха, проводились сеансы УФ облучения. Выписка из родильного дома на 10 сутки. Естественное вскармливание до 1 г. 5 мес. Вакцинация в соответствии с национальным прививочным календарем.

Объективный статус

t - 36.6°C. Рост - 98.3 см вес - 14.4 кг. Состояние средней тяжести, стабильное (вне криза). На осмотр реагирует адекватно. Сон, аппетит сохранены. Сознание ясное. Положение естественное. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Видимые слизистые бледно-розовые, склеры субиктеричные. Пальпируются подчелюстные и переднешейные лимфоузлы мягко-эластической консистенции, безболезненные, диаметром до 0,5 см. Носовое дыхание свободное. В легких дыхание пуэрильное, равномерно проводится во все отделы, хрипов нет. ЧДД – 21 в мин. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС - 95 в мин. АД – 90/60 мм рт ст. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень пальпируется у края реберной дуги. Селезенка выступает на 3,0 см из-

под края реберной дуги. Стул ежедневный, оформленный, обычного цвета. Мочеиспускание: безболезненное, свободное. Моча темная, насыщенного цвета. Нервная система: очаговой и менингеальной симптоматики нет.

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются

- низкий рост
- пигментация кожи
- аномалии почек
- диастема Гоше

Результаты обследования

Необходимыми дополнительными методами обследования для постановки диагноза являются

- низкий рост
- пигментация кожи
- аномалии почек
- диастема Гоше

Результаты обследования

Учитывая данные клинической картины и проведенного обследования, можно установить диагноз

- низкий рост
- пигментация кожи
- аномалии почек
- диастема Гоше

Диагноз

В основе развития дефицита глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы лежит дефект гена + _____+, который наследуется

- _ANK1_; аутосомно-доминантно
- _PKLR_; аутосомно-рецессивно
- _WAS_; X-сцеплено
- _G6PD_; X-сцеплено

Развитие острого гемолиза при дефиците Г-6-ФДГ могут провоцировать продукты, например

- орехи
- бахчевые
- бобовые
- пасленовые

Часто причиной острого гемолиза при дефиците Г-6-ФДГ могут быть лекарственные препараты, например

- альфа-токоферол, фторхинолоны, хлорамфеникол
- препараты железа, хинин, антациды
- аспирин, примакин, сульфаниламиды, разбуриказа, нитрофурантоин
- антибактериальные препараты пенициллинового ряда, антациды, аскорбиновая кислота

Гемолиз при дефиците Г-6-ФДГ может быть спровоцирован также

- инфекцией, фебрильной лихорадкой
- активными занятиями спортом
- переохлаждением или перегревом
- недосыпанием

Во избежании мегалобластного ареста эритропоэза пациентам с хроническим гемолизом рекомендуется прием

- альфа-токоферола
- аскорбиновой кислоты
- фолиевой кислоты
- холекальциферола

У пациентов с наследственными гемолитическими анемиями часто развивается осложнение в виде

- мочекаменной болезни
- желчнокаменной болезни
- токсической почки
- инфаркта миокарда

При проведении регулярных гемотрансфузий необходимо своевременно инициировать + _____ + терапию

- хелаторную
- гастропротекторную
- желчегонную
- кардиопротекторную

При остром гемолизе при дефиците Г-6-ФДГ в первую очередь может развиваться повреждение

- миокарда
- печени
- почек
- желчного пузыря

В качестве мембраностабилизирующего и антиоксидантного средства можно использовать

- миокарда
- печени
- почек
- желчного пузыря

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Мальчик 12 лет госпитализирован в отделение гематологии

Жалобы

на увеличение надключичного лимфатического узла справа

Анамнез заболевания

12 месяцев назад пациент стал часто болеть: несколько раз ОРВИ, однократно была ангина. 7 месяцев назад наблюдался у аллерголога по поводу затяжного кашля, субфебрилитета. Был назначен азоксимера бромид, инозин пранобекс. В течение 3-х месяцев у пациента отмечается постепенное нарастания интенсивности кашля. Проведена ПЦР диагностика (слюна), выявлен вирус Эпштейна-Барр. Месяц назад у пациента значительно выросла интенсивность кашля, появилось затруднение дыхания в положении лежа. Пациент был госпитализирован стационар по месту жительства. При дополнительном обследовании выявлено расширение верхнего средостения. Пациент переведен в отделение онкогематологии.

Анамнез жизни

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

Раннее развитие без особенностей.

Хронические заболевания отрицает.

Вредные привычки отрицает.

Аллергических реакций не было.

Мать страдает артериальной гипертонией; отец – здоров.

Объективный статус

Состояние тяжелое. Рост 135 см, масса тела 37 кг.

Положение вынужденное: сидит в постели. Кожные покровы чистые, со смуглым оттенком, умеренной влажности. Тurgор тканей удовлетворительный. Периферических отеков нет. Подкожно-жировая клетчатка развита достаточно, распределена равномерно.

Видимые слизистые оболочки чистые, розовые. Задняя стенка глотки, миндалины не гиперемированы, чистые. Пальпируются единичный шейный справа до 1,5 см и единичный надключичный справа 2,5x2 см лимфатические узлы, подвижные, безболезненные, смещаемые. Костно-мышечная система без особенностей. Носовое дыхание свободное. В легких дыхание везикулярное, равномерно проводится во все отделы, хрипов нет. ЧД – 33 в минуту. Область сердца визуально не изменена. Тоны сердца ясные, ритмичные, звучные. ЧСС – 90 ударов в минуту. АД – 90/60 мм рт. ст. Язык умеренно обложен белым налетом, влажный. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает на 1 см из-под края реберной дуги, безболезненная. Селезенка пальпируется на 1 см ниже края реберной дуги. Стул ежедневный, оформленный. Диурез не учитывается. Моча не изменена. Неврологический статус без особенностей.

В приемном отделении пациенту проведен анализ газов капиллярной крови: pH – 7,47; PaCO₂ – 37 мм рт. ст.; PaO₂ – 95 мм рт. ст.; AB(NHCO₃⁻) – 25 ммоль/л; BE – 23 ммоль/л; BV – 47 ммоль/л; BE 2,5 ммоль/л.

Необходимыми исследованиями на первом этапе для определения дальнейшей тактики являются

- миокарда
- печени
- почек
- желчного пузыря

Результаты обследования

Необходимыми исследованиями для верификации диагноза являются

- миокарда
- печени
- почек
- желчного пузыря

Результаты обследования

На основании проведенного обследования можно установить диагноз лимфома + _____ + , + _____ + стадия с поражением лимфоузлов шеи, средостения

- миокарда
- печени
- почек
- желчного пузыря

Диагноз

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

- 3 курса R-ICE с последующей лучевой терапией 20 Гр
- лучевая терапия на область пораженных регионов в СОД 30 Гр
- комбинированная химио-лучевая терапия (2 цикла ОЕРА, 20 Гр на первично пораженную область)
- комбинированная химио-лучевая терапия согласно протоколам группы GPOH, EuroNet с 4 введениями Брентуксимаба ведотина

У пациента с лимфомой Ходжкина на фоне терапии развилась аплазия кроветворения, пациент фебрильно залихорадил. Из крови на 3 сутки лихорадки высеялась *Candida parapsilosis*. Для противогрибковой терапии в первой линии необходимо назначить

- флуконазол
- эхинокандины
- амфотерицин В липидный комплекс
- вориконазол

При лимфоме Ходжкина проведение трепанобиопсии показано пациентам

- с поражением костей
- с поражением костного мозга по данным ПЭТ/КТ
- с любой стадией заболевания
- со стадией заболевания более IIa

У пациента с лимфомой Ходжкина на фоне индукционной терапии при биохимическом исследовании крови двукратно была выявлена

концентрация К⁺ 7,1 ммоль/л. На прикроватном ЭКГ мониторе отмечается высокий зубец Т. Пациент был переведен в ОРИТ для проведения

- гиперинфузии 4,5 л/м² и введения фуросемида 1 мг/кг каждые 6 часов
- терапии сорбентами и введения глюконата кальция
- гемодиализа, введения глюконата кальция и глюкозо-инсулиновой смеси
- гемодиализа, введения магнезии и глюкозо-инсулиновой смеси

Критериями полной ремиссии заболевания у детей и подростков с лимфомой Ходжкина, получающих терапию по протоколам GPOH, EuroNet, являются

- уменьшение объема опухоли на 95%, остаточный объем не более 2 мл
- сокращение объема опухоли на 70%
- сокращение опухоли на 90%, остаточный объем не более 10 мл
- полное отсутствие опухоли

У пациента с лимфомой Ходжкина с поражением надключичных лимфатических узлов с двух сторон при отсутствии В-симптомов имеется + _____ + А стадия заболевания

- II
- I~E~
- IV~E~
- IV

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

- любой стадии заболевания
- при рецидиве заболевания после проведения полихимиотерапии и лучевой терапии
- при рецидиве заболевания после проведения ауто-ТГСК
- при IV стадии

Ранний рецидив лимфомы Ходжкина возникает в сроки + _____ + месяцев

- от 12 до 18
- до 3-х
- до 12
- до 6; с момента окончания поддерживающей терапии

У пациента с лимфомой Ходжкина с поражением лимфоузлов шеи с двух сторон, средостения и прорастанием опухоли в перикард без В-симптомов имеется + _____ + А стадия заболевания

- от 12 до 18
- до 3-х
- до 12
- до 6; с момента окончания поддерживающей терапии

Условие ситуационной задачи

Ситуация

На прием к гематологу обратился пациент 20 лет в связи с изменениями в общем анализе крови.

Жалобы

На момент обращения активно не предъявлял.

Анамнез заболевания

На фоне полного благополучия два месяца назад произошло субарахноидальное кровоизлияние. При контрольном обследовании в клиническом анализе крови выявлена тромбоцитопения.

Анамнез жизни

Семейный анамнез не отягощен.

Вредные привычки отрицает. Учится в институте на очном отделении.

Объективный статус

Состояние удовлетворительное. Очаговой неврологической и менингеальной симптоматики не выявлено. Периферических отеков нет. Кожные покровы нормальной влажности и эластичности, чистые. Слизистые оболочки бледно-розовые, чистые, влажные. Задняя стенка глотки, миндалины не гиперемированы, чистые. Периферические лимфоузлы не пальпируются. В легких дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. ЧДД – 16 в мин. Область сердца визуально не изменена, тоны сердца звучные, ритмичные, шумы не выслушиваются. ЧСС 68 уд. в мин. АД 120/80 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный при глубокой пальпации, печень и селезенка не пальпируются. Стул, со слов больного, оформленный, регулярный. Мочеиспускание не нарушено.

Пациенту с тромбоцитопенией и субарахноидальным кровоизлиянием в анамнезе необходимо провести

- от 12 до 18
- до 3-х
- до 12
- до 6; с момента окончания поддерживающей терапии

Результаты обследования

Учитывая полученные результаты обследования, в данном случае можно диагностировать

- от 12 до 18
- до 3-х
- до 12
- до 6; с момента окончания поддерживающей терапии

Диагноз

Миелодиспластический синдром

В связи с появлением новой симптоматики необходимыми методами обследования являются

- от 12 до 18
- до 3-х
- до 12
- до 6; с момента окончания поддерживающей терапии

Результаты обследования

Гепато-, спленомегалия с асцитом у данного пациента объясняется

- естественным течением основного заболевания
- криптогенным циррозом печени
- развитием синдрома Бадда-Киари вследствие тромбоза печеночной вены
- внепеченочной портальной гипертензией

Последовательно появившиеся проявления (субарохноидальное кровоизлияние, гепато- и спленомегалия, асцит, тромбоцитопения) у молодого пациента с ПНГ следует трактовать как

- течение основного заболевания
- сопутствующую патологию
- акселерацию основного заболевания
- осложнения ПНГ

Тромбоцитопения в данном случае является результатом

- недостаточной продукции тромбоцитов в костном мозге
- потребления при тромбообразовании

- повышенного разрушения
- проявления сниженного образования тромбоцитов в костном мозге и повышенного разрушения вследствие портальной гипертензии и спленомегалии

Пациенту с ПНГ и тромботическими осложнениями необходимо проводить лечение

- гепарином
- низкомолекулярными гепаринами
- экулизумабом
- трансфузиями свежезамороженной плазмы

Риски повторных тромбозов у данного пациента при проведении антитромботической терапии составляют + ___ + %

- 100
- 50
- менее 70
- 20

Назначить экулизумаб пациенту 20 лет с тромботическими осложнениями ПНГ следует в режиме + _____ + мг еженедельно

- 600; с пятой недели по 900 мг каждые 2 недели длительно
- 600; первые 2 недели, далее один раз в две недели
- 900; после достижения ремиссии каждые две недели
- 600; длительно

При терапии экулизумабом необходимо контролировать

- размер ПНГ-клона
- общий анализ мочи с определением свободного гемоглобина
- общий клинический анализ крови с подсчетом числа тромбоцитов и ретикулоцитов, активность ЛДГ в сыворотке крови
- показатели коагулограммы

Действие экулизумаба объясняется тем, что

- препарат оказывает влияние на лектиновый путь активации комплемента
- он защищает мембрану эритроцитов от повреждения
- препарат блокирует C3 компонент комплемента
- не происходит формирования мембрано-атакующего комплекса

Всем больным ПНГ необходимо проводить вакцинацию от менингококка за +__+ недели до начала лечения экулизумабом

- препарат оказывает влияние на лектиновый путь активации комплемента
- он защищает мембрану эритроцитов от повреждения
- препарат блокирует С3 компонент комплемента
- не происходит формирования мембрано-атакующего комплекса

Условие ситуационной задачи

Ситуация

На прием в консультативное отделение к гематологу обратились родители с мальчиком 4,5 лет.

Жалобы

Со слов матери, у ребенка сохраняется субфебрилитет, часто беспокоят боли различной интенсивности в конечностях, животе, спине, выявлена анемия.

Анамнез заболевания

Со слов матери, в течение первого года жизни ребенок ни на что не жаловался, рос и развивался в соответствии с возрастом. В возрасте 4-х лет впервые появилась боль в левой половине живота, по поводу чего обратились к врачу. При амбулаторном обследовании в общем клиническом анализе крови выявлена анемия и лейкоцитоз с нейтрофилезом (гемоглобин 90-95 г/л, лейкоциты $12,5-14,1 \times 10^9$ /л, тромбоциты 408×10^9 /л, СОЭ 2 мм/ч). По данным УЗИ органов брюшной полости обращала на себя внимание неровность контуров селезенки, размер органа был несколько меньше референтных. Ребенок был направлен на консультацию к гематологу.

Анамнез жизни

Ребенок от первой физиологически протекавшей беременности, первых срочных родов на 39-40 неделе. Закричал сразу. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Масса тела при рождении 2900 г, рост 49 см. На грудном вскармливании до 6 мес., далее смешанное до 1 года. Вакцинирован в роддоме против гепатита В и БЦЖ, далее вакцинации проводились в соответствии с Национальным календарем прививок.

Брак близкородственный (родители двоюродные брат и сестра), родители по национальности азербайджанцы.

Объективный статус

Температура-37,4°C. Рост - 101 см. Вес – 14,5 кг.

Состояние средней степени тяжести. Кожные покровы бледные, чистые, нормальной влажности и эластичности. Периферические лимфоузлы не

пальпируются. Дыхание через нос свободное, отделяемого из носовых ходов нет. Грудная клетка цилиндрической формы, симметричная, участвует в дыхании. Дыхание везикулярное, проводится во все отделы легких, хрипы не выслушиваются, ЧДД – 21 в мин. Область сердца визуально не изменена. Тоны сердца звучные, ритмичные, шумы не выслушиваются. ЧСС – 106 уд в мин. АД – 85/55 мм рт ст. Живот не увеличен в объеме, болезненный при глубокой пальпации в левом подреберье. Печень и селезенка не пальпируются. Физиологические отправления в норме. Очаговой неврологической и менингеальной симптоматики не выявлено.

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются

- препарат оказывает влияние на лектиновый путь активации комплемента
- он защищает мембрану эритроцитов от повреждения
- препарат блокирует C3 компонент комплемента
- не происходит формирования мембрано-атакующего комплекса

Результаты лабораторных методов обследования

Учитывая выявленные изменения в общем клиническом анализе крови, для верификации диагноза необходимо назначить исследование

- препарат оказывает влияние на лектиновый путь активации комплемента
- он защищает мембрану эритроцитов от повреждения
- препарат блокирует C3 компонент комплемента
- не происходит формирования мембрано-атакующего комплекса

Результаты обследования

На основании полученных результатов обследования можно установить диагноз

- препарат оказывает влияние на лектиновый путь активации комплемента
- он защищает мембрану эритроцитов от повреждения
- препарат блокирует C3 компонент комплемента
- не происходит формирования мембрано-атакующего комплекса

Диагноз

Для окончательного установления (подтверждения) диагноза необходимо провести

- препарат оказывает влияние на лектиновый путь активации комплемента

- он защищает мембрану эритроцитов от повреждения
- препарат блокирует C3 компонент комплемента
- не происходит формирования мембрано-атакующего комплекса

Результаты обследования

Для оценки степени поражения органов данному пациенту необходимо провести инструментальные исследования

- УЗИ органов брюшной полости и мочевыводящей системы и транскраниальное дуплексное исследование скорости кровотока по сосудам головы
- КТ органов грудной клетки
- электроэнцефалограмму, нейромиографию
- элетрокардиографию, мониторингирование ЭКГ по Холтеру

Учитывая наличие уменьшающихся размеров селезенки за счет вазоокклюзивных кризов, пациенту необходимо

- приостановить проведение профилактической вакцинации
- избегать скученных мест в период эпидемий
- проводить контроль размеров селезенки не реже 2 раз в год и дополнительную вакцинацию против пневмококковой, менингококковой и гемофильной тип В инфекций и строгое соблюдение Национального календаря прививок в связи с развивающейся функциональной аспленией
- проводить санацию хронических очагов инфекции

Характер боли у данного пациента оценивается как

- острая
- хроническая
- подострая
- рецидивирующая

Для купирования боли данному пациенту необходимо назначить

- обезболивание только при тяжелом болевом синдроме
- антибактериальную терапию
- согревание и отвлекающие процедуры, боль разрешится самостоятельно в течение 1-4 недель
- обезболивание после оценки интенсивности болевого синдрома; согревание, обильное питье

При оценке интенсивности острой боли у данного пациента по шкале «Лицо боли» диагностирован болевой синдром средней интенсивности. В этом случае пациенту показана терапия с использованием

- обезболивание только при тяжелом болевом синдроме
- антибактериальную терапию
- согревание и отвлекающие процедуры, боль разрешится самостоятельно в течение 1-4 недель
- обезболивание после оценки интенсивности болевого синдрома; согревание, обильное питье

Для предотвращения повторного развития вазоокклюзивного криза другой локализации рекомендуется

- соблюдение лечебного охранительного режима
- постоянный прием антиагрегантов
- трансфузии эритроцит-содержащих компонентов донорской крови
- длительная терапия гидроксикарбамидом в дозе 15-30 мг/кг/сут

Для оценки эффективности терапии гидроксикарбамидом необходимо контролировать показатели

- кислотно-щелочного состояния крови и общего анализа мочи
- цитохимического исследования мазка периферической крови по Бетке
- общего клинического анализа крови с подсчетом числа ретикулоцитов и исследование фракций гемоглобина
- биохимического анализа крови и тест на серповидность

Для оценки интенсивности боли у ребенка раннего возраста

- кислотно-щелочного состояния крови и общего анализа мочи
- цитохимического исследования мазка периферической крови по Бетке
- общего клинического анализа крови с подсчетом числа ретикулоцитов и исследование фракций гемоглобина
- биохимического анализа крови и тест на серповидность

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Мальчик 11 лет госпитализирован в отделение гематологии.

Жалобы

На увеличение надключичного лимфатического узла справа.

Анамнез заболевания

4 месяца назад родители обратили внимание на увеличение надключичного лимфатического узла справа на фоне легких катаральных проявлений. Участковым педиатром была назначена антибактериальная терапия амоксициллином в течение 5 дней, затем азитромицином (5 дней) без особого эффекта. Был направлен на консультацию к хирургу. С диагностической целью была сделана пункция надключичного лимфатического узла. Цитологическое заключение - единичные клетки эпидермиса.

В последующем поехал с родителями отдыхать на море, отметил уменьшение лимфатического узла. После возвращения мать ребенка обратила внимание на увеличение лимфоузла до прежних размеров. Участковым педиатром вновь была назначена антибиотикотерапия (цефуроксим). При обследовании выявлены IgG к ЭБВ. Пациент не лихорадит, масса тела за последнее время не уменьшилась, проливных потов по ночам нет. Сохраняется лимфаденопатия. Для уточнения диагноза госпитализирован в отделение гематологии.

Анамнез жизни

От первой беременности, протекавшей без особенностей, от первых своевременных родов в головном предлежании.

Раннее развитие без особенностей.

Хронические заболевания отрицает.

Вредные привычки отрицает.

Аллергических реакций не было.

Мать – мочекаменная болезнь; отец – здоров.

Объективный статус

Состояние удовлетворительное. Рост 135 см, масса тела 44 кг. Самочувствие не страдает. Сознание ясное.

Кожные покровы чистые, со смуглым оттенком, умеренной влажности. Тургор тканей удовлетворительный. Периферических отеков нет. Подкожно-жировая клетчатка развита избыточно, распределена равномерно.

Пальпируются лимфатические узлы: единичный шейный справа до 3,5 см в диаметре и единичный надключичный справа до 1,5 см в диаметре; подвижные, безболезненные, не спаянные с подлежащими тканями.

Видимые слизистые оболочки чистые, розовые. Зев чистый. Миндалины не гиперемированы, чистые. Костно-мышечная система без особенностей.

Носовое дыхание свободное. В легких дыхание везикулярное, равномерно проводится по всем полям, хрипов нет. ЧД – 20 в минуту.

Область сердца визуально не изменена. Тоны сердца ясные, ритмичные, звучные. ЧСС - 80 ударов в минуту. АД – 100/60 мм рт. ст.

Язык умеренно обложен белым налетом, влажный. Живот мягкий, безболезненный. Печень пальпируется по краю реберной дуги,

безболезненная. Селезенка не пальпируется. Стул ежедневный, оформленный. Моча не изменена. Неврологический статус без особенностей.

Необходимыми исследованиями на первом этапе для определения дальнейшей тактики являются

- кислотно-щелочного состояния крови и общего анализа мочи
- цитохимического исследования мазка периферической крови по Бетке
- общего клинического анализа крови с подсчетом числа ретикулоцитов и исследование фракций гемоглобина
- биохимического анализа крови и тест на серповидность

Результаты обследования

Необходимыми исследованиями для верификации диагноза являются

- кислотно-щелочного состояния крови и общего анализа мочи
- цитохимического исследования мазка периферической крови по Бетке
- общего клинического анализа крови с подсчетом числа ретикулоцитов и исследование фракций гемоглобина
- биохимического анализа крови и тест на серповидность

Результаты обследования

На основании проведенного обследования можно установить диагноз лимфома + _____ + , + _____ + , + _____ + стадия с поражением лимфоузлов шеи, средостения

- кислотно-щелочного состояния крови и общего анализа мочи
- цитохимического исследования мазка периферической крови по Бетке
- общего клинического анализа крови с подсчетом числа ретикулоцитов и исследование фракций гемоглобина
- биохимического анализа крови и тест на серповидность

Диагноз

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

- лучевая терапия на область пораженных регионов в СОД 36 Гр
- 6 курсов R-СНОР с последующей лучевой терапией 20 Гр
- комбинированная химио-лучевая терапия (2 цикла ОЕРА, 20 Гр на первично пораженные области)

- комбинированная химио-лучевая терапия согласно протоколам группы GPOH, EuroNet с 4 введениями брентуксимабаведотина

После окончания терапии у пациента сохраняется остаточное образование в средостении объемом 60 мл (сократилось на 70%). В связи с этим пациенту рекомендуется

- проведение 2-х курсов IEP и аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
- проведение 2-х курсов IEP и аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток при наличии полностью совместимого сиблинга
- проведение дополнительной лучевой терапии в СОД 10 Гр
- динамическое наблюдение

По окончании терапии у пациента выявлен тромбоз центрального венозного катетера (ЦВК). В связи с развитием данного осложнения необходимо

- назначить низкомолекулярный гепарин в дозе 200 Ед/кг/сут на 3 месяца с последующим удалением ЦВК
- назначить низкомолекулярный гепарин в дозе 200 Ед/кг/сут на 3 дня с последующим удалением ЦВК и продолжить терапию низкомолекулярным гепарином до 6 месяцев
- назначить низкомолекулярный гепарин, удалить ЦВК через 3-5 дней и продолжить терапию низкомолекулярным гепарином до 3-х месяцев
- удалить ЦВК

Стадирование лимфомы Ходжкина проводится по классификации

- TNM
- St. Jude/Murphy
- Ann-Arbor
- Shellong

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

- вориконазол
- каспофунгин
- амфотерицин В
- флуконазол

Для лечения лимфомы Ходжкина в протоколах GPOH и Euro Net используются курсы

- ABVD, BEACOPP
- ICE, DHAP
- OEPA, COPDAC
- ADE, HAM

В блоках COPDAC, по сравнению с COPP, прокарбазин заменен на дакарбазин

- для снижения вероятности развития вторичных опухолей
- для уменьшения гонадотоксичности
- для снижения вероятности развития миелодиспластического синдрома
- вследствие меньшей стоимости последнего

После окончания химиолучевой терапии лимфомы Ходжкина проведение КТ рекомендовано

- каждые 3 месяца первые полгода, далее через 6 месяцев.
- через 6 месяцев после окончания лучевой терапии
- через 1,5 месяца после окончания лучевой терапии
- 2 раза в течение первого года от окончания химиолучевой терапии

Наиболее часто у детей и подростков из периферических зрелоклеточных Т-клеточных лимфом встречается

- каждые 3 месяца первые полгода, далее через 6 месяцев.
- через 6 месяцев после окончания лучевой терапии
- через 1,5 месяца после окончания лучевой терапии
- 2 раза в течение первого года от окончания химиолучевой терапии

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Девушка 16 лет госпитализирована в отделение онкогематологии.

Жалобы

На образование на шее справа, выраженную потливость по ночам, быструю утомляемость.

Анамнез заболевания

Больна в течение 2-х месяцев, когда появились жалобы на увеличение лимфатических узлов в надключичной области справа. Обратились в

поликлинику по месту жительства, где заподозрили лимфопролиферативное заболевание. Подросток направлен в отделение онкогематологии.

Анамнез жизни

Ребенок от первой беременности, первых родов. Беременность протекала на фоне токсикоза, токсоплазмоза, кандидоза, анемии. Роды через естественные родовые пути, в срок. Вес при рождении 4600 г. Рост 56 см. Закричала сразу. К груди приложена сразу. Вакцинация БЦЖ проведено в роддоме. Естественное вскармливание до 2 лет. Профилактические прививки проведены в соответствии с Национальным календарем. Перенесенные заболевания: ОРВИ, скарлатина.

Объективный статус

Рост 164 см, вес 39,4 кг. Температура тела 36,4°C.

Состояние относительно удовлетворительное. Телосложение астеническое.

Кожа бледная, умеренно влажная, сыпи нет. Слизистые ротовой полости розовые, влажные. Миндалины не увеличены, рыхлые.

Пальпируется конгломерат надключичных лимфоузлов справа 5x3 см, безболезненный; подчелюстные лимфоузлы с двух сторон до 3-х см; подмышечные лимфоузлы с 2-х сторон до 1,5 см, безболезненные; паховые лимфоузлы 0,5-1 см, безболезненные.

Дыхание через нос свободное. В легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. ЧД 19 в мин.

Тоны сердца звучные, ритм правильный. ЧСС 100 уд/мин. АД 108/74 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень пальпируется по краю реберной дуги. Селезенка не пальпируется.

Стул регулярный, оформленный.

Мочеиспускание свободное, безболезненное.

Необходимыми исследованиями на первом этапе для определения дальнейшей тактики являются

- каждые 3 месяца первые полгода, далее через 6 месяцев.
- через 6 месяцев после окончания лучевой терапии
- через 1,5 месяца после окончания лучевой терапии
- 2 раза в течение первого года от окончания химиолучевой терапии

Результаты обследования

Выберите необходимые исследования для верификации диагноза

- каждые 3 месяца первые полгода, далее через 6 месяцев.
- через 6 месяцев после окончания лучевой терапии

- через 1,5 месяца после окончания лучевой терапии
- 2 раза в течение первого года от окончания химиолучевой терапии

Результаты обследования

На основании проведенного обследования установите диагноз

- каждые 3 месяца первые полгода, далее через 6 месяцев.
- через 6 месяцев после окончания лучевой терапии
- через 1,5 месяца после окончания лучевой терапии
- 2 раза в течение первого года от окончания химиолучевой терапии

Диагноз

Пациентке установлен диагноз классической лимфомы Ходжкина (лимфогранулематоза). С учетом стадии заболевания и возраста рекомендована

- комбинированная химио-лучевая терапия согласно протоколам группы GPOH, EuroNet с 4 введениями Брентуксимаба ведотина
- 6 курсов R-DA-EPOCH с последующей лучевой терапией 20 Гр на ПЭТ-позитивную остаточную опухоль
- лучевая терапия на область пораженных регионов в СОД 40 Гр
- комбинированная химио-лучевая терапия согласно протоколам группы GPOH, EuroNet или BEACOPP

После окончания риск-адаптированной химио-лучевой терапии у пациента остаётся остаточное образование в средостении объемом 80 мл (инициально - 1200 мл)

- проведение 2-х курсов DNAP и аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
- проведение 2-х курсов ICE и аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток при наличии полностью совместимого сиблинга
- динамическое наблюдение
- проведение дополнительной лучевой терапии в СОД 10 Гр

У пациента с лимфомой Ходжкина с туннелируемым венозным катетером после окончания специфической терапии на скрининговой ультразвуковом исследовании был выявлен венозный тромбоз дистальнее конца центрального венозного катетера (ЦВК). В связи с развитием данного осложнения необходимо

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

Стадирование лимфомы Ходжкина проводится по классификации

- TNM
- St. Jimmy
- Ann-Arbor
- Shellong

Для лимфомы Ходжкина характерен иммуногистохимический маркер

- CD33
- CD58
- CD133
- CD30

У пациента с изолированным поражением селезенки при наличии В-симптомов имеется лимфома Ходжкина + ____ + стадии

- IB
- IV~E~B
- I~E~B
- IVB

Токсическое действие циклофосфида на слизистую оболочку мочевыводящих путей уменьшает

- фосфомицин
- ондансетрон
- уромитексан
- хлорамфеникол

Для нодулярной лимфомы Ходжкина с лимфоидным преобладанием характерна трансформация в

- анапластическую крупноклеточную лимфому

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

Наиболее частым гистологический вариант лимфомы Ходжкина является

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

Условие ситуационной задачи

Ситуация

На прием к гематологу обратились родители с девочкой 10 лет.

Жалобы

Со слов матери, у ребенка многочисленные экхимозы на коже, носовые кровотечения, изменения в общем анализе крови (анемия, лейкопения, тромбоцитопения).

Анамнез заболевания

На фоне полного благополучия около 1 месяца назад родители пациентки обратили внимание на появление экхимозов на коже спины, конечностей, носовые кровотечения. При обследовании в поликлинике по месту жительства были выявлены анемия, лейкопения, тромбоцитопения, в связи с чем участковым терапевтом пациентка была направлена на консультацию к гематологу.

Анамнез жизни

Ребенок от первой физиологически протекавшей беременности, первых срочных родов на 39-40 неделе. Закричала сразу. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Масса тела при рождении 2910 г, рост 49 см. Грудное вскармливание до 9 мес., далее – смешанное вскармливание до 1 года. Вакцинирована в соответствии с Национальным календарем прививок. Семейный анамнез не отягощен.

Объективный статус

Температура - 37.0°C. Рост - 134 см. Вес – 29 кг. Состояние ребенка тяжелое. Кожные покровы бледные, удовлетворительной влажности и эластичности. Многочисленные петехии, экхимозы на коже спины, конечностей. Геморрагические корочки в носовых ходах. Слизистые бледные, блестящие, умеренно влажные. Десны гиперемированы, несколько утолщены.

Периферические лимфоузлы не пальпируются. Задняя стенка глотки, миндалины не гиперемированы, чистые. В легких дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. ЧДД – 22 в мин. Область сердца визуально не изменена, тоны сердца несколько приглушены, ритмичные, систолический шум на верхушке. ЧСС – 110 уд. в мин. АД – 90/60 мм рт. ст. Язык обложен у корня белым налетом. Живот безболезненный при глубокой пальпации, печень и селезенка не пальпируются. Стул, со слов матери, оформленный, регулярный. Очаговой неврологической и менингеальной симптоматики не выявлено.

Необходимыми лабораторными исследованиями для установления диагноза являются

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

Результаты обследования

На основании полученных результатов обследования можно установить диагноз

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

Диагноз

На основании проведенного обследования степень тяжести апластической анемии расценивается как

- сверхтяжелая
- тяжелая
- умеренная
- среднетяжелая

Пациентке установлен диагноз «Сверхтяжелая приобретенная апластическая анемия», что требует проведения

- заместительной терапии компонентами крови
- комбинированной иммуносупрессивной, заместительной гемотрансфузионной и хелаторной терапии
- длительной терапии глюкокортикостероидами

- иммуносупрессивной терапии циклоспорином А

На 41 день от начала терапии у пациентки констатирован парциальный ответ. После достижения парциального ответа на проводимую терапию, поддерживающее лечение целесообразно проводить

- заместительной терапии компонентами крови
- комбинированной иммуносупрессивной, заместительной гемотрансфузионной и хелаторной терапии
- длительной терапии глюкокортикостероидами
- иммуносупрессивной терапии циклоспорином А

Для уточнения причины появившихся болей в животе пациентке необходимо проведение обследования

- заместительной терапии компонентами крови
- комбинированной иммуносупрессивной, заместительной гемотрансфузионной и хелаторной терапии
- длительной терапии глюкокортикостероидами
- иммуносупрессивной терапии циклоспорином А

Результаты обследования

Учитывая выявленные изменения, окончательный диагноз у данной пациентки должен быть сформулирован следующим образом

- Пароксизмальная ночная гемоглобинурия
- Пароксизмальная ночная гемоглобинурия. Приобретенная идиопатическая апластическая анемия, сверхтяжелая форма, рецидив
- Рецидив идиопатической апластической анемии
- Идиопатическая апластическая анемия с ПНГ-клоном

Учитывая выявление ПНГ, ведение пациентки пересмотрено. Планируется

- трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
- возобновить комбинированную иммуносупрессивную терапию
- терапия глюкокортикостероидами в сочетании с заместительной терапией компонентами донорской крови (эритроцитная взвесь и тромбоцитная взвесь)
- заместительная гемокомпонентная терапия

Гемолиз при пароксизмальной ночной гемоглобинурии развивается вследствие

- трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
- возобновить комбинированную иммуносупрессивную терапию
- терапия глюкокортикостероидами в сочетании с заместительной терапией компонентами донорской крови (эритроцитная взвесь и тромбоцитная взвесь)
- заместительная гемокомпонентная терапия

Учитывая решение семьи, дальнейшее лечение пациентки пройдет с добавлением к терапии

- экулизумаба
- заместительной гемокомпонентной терапии
- блинатумомаба
- ритуксимаба

Действие экулизумаба объясняется тем, что

- не происходит формирования мембрано-атакующего комплекса
- защищается мембрана эритроцитов от повреждения
- препарат оказывает влияние на лектиновый путь активации комплемента
- блокируется С3 компонент комплемента

Данной пациентке (возраст 15 лет, масса тела 39 кг, рост 153 см) экулизумаб должен быть назначен

- не происходит формирования мембрано-атакующего комплекса
- защищается мембрана эритроцитов от повреждения
- препарат оказывает влияние на лектиновый путь активации комплемента
- блокируется С3 компонент комплемента

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Ребенок 5 лет, мальчик, госпитализирован в стационар по поводу длительно существующей умеренно выраженной трехростковой цитопении, лимфопролиферативного синдрома.

Жалобы

Со слов матери, на увеличение размеров печени, селезенки, периферических лимфатических узлов, изменения в анализах крови (лейкопения, периодически анемия, тромбоцитопения),

Анамнез заболевания

При рождении у пациента в общем анализе крови: Hb 128-143 г/л, PLT (нет данных), WBC 9×10^9 /л. С 1,5 месяцев зафиксировано снижение Hb до 80-98 г/л, в 7 месяцев присоединилась периодическая лейкопения (до $3,3 \times 10^9$ /л), умеренная тромбоцитопения до 66×10^9 /л, MPV – в норме. В 7 месяцев выполнено УЗИ органов брюшной полости, при котором выявлены гепато- и спленомегалия, увеличение размеров лимфатических узлов ворот печени. Обследовался в стационаре по месту жительства (отделение гематологии). Неоднократно выполнялись костномозговые пункции: данных за гемобластоз/гипоплазию кроветворения не получено, костный мозг клеточный, полиморфный; выявлена гипергаммаглобулинемия – повышение IgG >24 г/л, IgA 2,71 г/л, признаки аутоиммунной гемолитической анемии (положительная прямая проба Кумбса), трехростковая цитопения. Не выявлено мутации гена WAS. Ребенок обследован в условиях МГНЦ: данных за изменение активности ферментов галактоцереброзидазы, α -глюкозидазы, α -галактозидазы, β -глюкоцереброзидазы, сфингомиелиназы, α -идуронидазы, β -D-глюкозидазы не получено. В динамике отмечалось постепенное нарастание лимфолиферации. Проведено молекулярно-генетическое исследование (таргетное секвенирование экзома): выявлена нуклеотидная замена с.2808C>A_ в гетерозиготном состоянии в гене SCN10A и нуклеотидная замена с.676+1G>C в гетерозиготном состоянии в гене FAS.

В возрасте трех лет отметили появление петехиальной сыпи на ногах. В гемограмме: Hb 109 г/л, WBC $3,5 \times 10^9$ /л, PLT - 12×10^9 /л. Ребенок был госпитализирован. Проведена терапия внутривенным иммуноглобулином: привиджен 10% из расчета 0,8 мг/кг; 25.12.17 г. вводился Гамунекс-С 10% из расчета 1 г/кг. В динамике 26.12.17 г. отмечено повышение PLT до 60×10^9 /л. Со слов мамы, до настоящей госпитализации в контрольных анализах крови тромбоциты были выше 100×10^9 /л. Геморрагический синдром не отмечали. Данная госпитализация плановая для проведения дополнительного обследования и инициации таргетной терапии.

Анамнез жизни

Ребенок от первой беременности, протекавшей без особенностей. Роды в срок на 39-40 неделе, самостоятельные. Ранний неонатальный период без особенностей. Рос и развивался по возрасту, без задержек. Прививки проводились по индивидуальному календарю. Травм не было.

Операции: тонзиллэктомия, аденотомия.

Перенесенные заболевания: ОРВИ до 3-х раз в год, афтозный стоматит на фоне нейтропении, пневмония, острый бронхит, ларинготрахеит.

Наследственный анамнез: со слов матери, неотягощен по гематологической и онкологической патологии.

Аллергоанамнез: цитрусовые - крапивница.

Трансфузионный анамнез: не отягощён.

Объективный статус

Масса тела 19.5 кг, Рост 106 см, площадь поверхности тела 0.75 м². Состояние тяжелое, стабильное, не лихорадит, t=36.2°C. Сознание ясное. Телосложение нормостеническое. Физическое развитие соответствует возрасту. Кожные покровы чистые. Слизистые оболочки чистые. Костно-мышечная система без видимой патологии. Пальпируются периферические лимфоузлы до 3 см в шейной и паховой областях, эластичные, безболезненные. Дыхание через нос затруднено, отделяемое из носовых ходов отсутствует. В легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. ЧДД 24 в минуту. Область сердца визуально не изменена. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумы не выслушиваются. ЧСС 102 уд. в мин., АД 93/66 мм рт. ст. Живот правильной формы, мягкий, безболезненный при пальпации. При пальпации селезёнка {plus}10 см из-под края реберной дуги, печень {plus}2 см из-под края реберной дуги, безболезненные. Со слов матери, дизурии нет, стул ежедневный оформленный. Неврологический статус: очаговой и менингеальной симптоматики нет. Эндокринная система: щитовидная железа пальпаторно не увеличена, признаков надпочечниковой недостаточности нет.

Согласно представленной выписке до настоящей госпитализации пациенту были исключены

- не происходит формирования мембрано-атакующего комплекса
- защищается мембрана эритроцитов от повреждения
- препарат оказывает влияние на лектиновый путь активации комплемента
- блокируется С3 компонент комплемента

МРТ органов брюшной полости

На основании данных МРТ органов брюшной полости, осмотра и выполненных ранее обследований можно предположить наличие первичного иммунодефицитного состояния

- болезни Гоше
- аутоиммунного лимфопролиферативного синдрома (АЛПС)
- X-сцепленного лимфопролиферативного синдрома
- дефицита PI3kD

При подозрении на АЛПС необходимыми дополнительными методами лабораторного обследования являются

- болезни Гоше
- аутоиммунного лимфопролиферативного синдрома (АЛПС)
- X-сцепленного лимфопролиферативного синдрома
- дефицита PI3kD

Результаты дополнительных лабораторных методов обследования

Данному пациенту по ЛОР-показаниям была выполнена аденотомия. + Учитывая наличие основного заболевания, в удаленной лимфоидной ткани при проведении иммуногистохимического исследования наблюдается преобладание + _____ + лимфоцитов

- болезни Гоше
- аутоиммунного лимфопролиферативного синдрома (АЛПС)
- X-сцепленного лимфопролиферативного синдрома
- дефицита PI3kD

Результаты обследования

В большинстве случаев при исследовании сывороточных иммуноглобулинов крови у пациентов с АЛПС до начала специфической терапии наблюдается

- повышенное содержание IgG и IgA, пониженное содержание IgM
- агаммаглобулинемия
- повышенное содержание IgM
- гипогаммаглобулинемия

Возможными причинами цитопении у данного пациента являются

- костномозговая недостаточность
- гаптенный механизм цитопении
- гиперспленизм и аутоиммунный характер цитопений
- гемофагоцитоз

С учетом всех результатов обследования может быть установлен диагноз

- костномозговая недостаточность
- гаптенный механизм цитопении
- гиперспленизм и аутоиммунный характер цитопений
- гемофагоцитоз

Диагноз

Патогенетической терапией пациентов с АЛПС в настоящее время является

- длительная терапия сиралимусом
- терапия высокодозным внутривенным иммуноглобулином
- длительная пульс-терапия глюкокортикостероидами
- длительная терапия циклоспорином А

Наиболее часто при АЛПС встречается мутация гена +____+ с +_____+
путем наследования

- FAS; аутосомно-доминантным
- FASL; аутосомно-доминантным
- FAS; аутосомно-рецессивным
- FAS; X-сцепленным

Для таргетного лечения АЛПС используется сиралимус в дозе +_____
мг/м²/сут

- 5; курсами по 1 месяцу
- 3-4; длительно в постоянной дозе под контролем концентрации сиралимуса в сыворотке крови
- 2-3; с последующим переходом на поддерживающую 1-2 мг/м²/сут
- 1-2; длительно в постоянной дозе

Сplenэктомия при АЛПС показана

- при втором рецидиве цитопении после разных видов иммуносупрессивной терапии
- при постановке диагноза в первой линии терапии
- только пациентам с рефрактерными к любой терапии и угрожающими жизни цитопениями
- при отсутствии эффекта после пульс-терапии глюкокортикоидами

Сplenэктомия при АЛПС

- при втором рецидиве цитопении после разных видов иммуносупрессивной терапии
- при постановке диагноза в первой линии терапии
- только пациентам с рефрактерными к любой терапии и угрожающими жизни цитопениями
- при отсутствии эффекта после пульс-терапии глюкокортикоидами

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациентка, 16 лет, госпитализирована в отделение онкогематологии.

Жалобы

На слабость, повышенную утомляемость, снижение показателей в общем анализе крови.

Анамнез заболевания

3 месяца назад появились головные боли, слабость, повышенная утомляемость. Спустя 2,5 месяца в связи с прогрессированием вышеуказанных жалоб обратилась к участковому педиатру. При обследовании в поликлинике по месту жительства в общем анализе крови выявлены анемия (гемоглобин 53 г/л), тромбоцитопения (49 тыс/мкл), лейкопения (2.6 тыс/мкл). Консультирована гематологом, который направил пациентку на госпитализацию в отделение гематологии.

Анамнез жизни

Ребенок от 3-ей беременности (1-я беременность - самопроизвольный выкидыш, 2-я беременность - мальчик, здоров), беременность протекала на фоне анемии. Родоразрешение путем кесарева сечения на сроке 39 недель. Вес при рождении 2 600 г. Раннее развитие соответственно возрасту. Профилактические прививки проводились в соответствии с Национальным календарем.

Объективный статус

T – 36,3°C. Состояние тяжелое, стабильное. Обращают на себя внимание мелкие черты лица, низкий рост (150 см). Вес – 42 кг. Кожные покровы бледные, чистые. Видимые слизистые бледные, умеренно влажные, чистые. Периферических отеков нет. Носовое дыхание свободное. В легких дыхание везикулярное, равномерно проводится по всем полям, хрипы не выслушиваются. ЧД - 19 в мин. Тоны сердца несколько приглушены, ритмичные, тахикардия, систолический шум на верхушке. ЧСС – 104 уд. в мин. АД – 85/55 мм рт. ст. Живот не вздут, при пальпации мягкий, безболезненный. Перистальтика выслушивается. Печень и селезенка не увеличены. Стул ежедневный, оформленный, без патологических примесей. Мочеиспускание не нарушено. Моча соломенно-желтого цвета.

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются

- при втором рецидиве цитопении после разных видов иммуносупрессивной терапии
- при постановке диагноза в первой линии терапии
- только пациентам с рефрактерными к любой терапии и угрожающими жизни цитопениями
- при отсутствии эффекта после пульс-терапии глюкокортикоидами

Результаты лабораторных методов обследования

Необходимыми исследованиями для верификации диагноза являются

- при втором рецидиве цитопении после разных видов иммуносупрессивной терапии
- при постановке диагноза в первой линии терапии
- только пациентам с рефрактерными к любой терапии и угрожающими жизни цитопениями
- при отсутствии эффекта после пульс-терапии глюкокортикоидами

Результаты обследования

На основании лабораторных и инструментальных методов обследования можно установить основной диагноз

- при втором рецидиве цитопении после разных видов иммуносупрессивной терапии
- при постановке диагноза в первой линии терапии
- только пациентам с рефрактерными к любой терапии и угрожающими жизни цитопениями
- при отсутствии эффекта после пульс-терапии глюкокортикоидами

Диагноз

При миелодиспластическом синдроме также встречается хромосомная аномалия + _____ + , но в более старшем возрасте

- делеция 5 хромосомы
- трисомия 15 хромосомы
- моносомия X
- трисомия 21 хромосомы

У пациентки выявлена анемия Фанкони, миелодиспластический синдром – рефрактерная анемия с избытком бластов – 2, в связи с этим показана

- курсы кладрибина

- сдерживающая терапия гидроксикарбамидом
- полихимиотерапия: флударабин, цитозар, ифосфамид
- аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток

При сохранении трансфузионной зависимости от эритроцитсодержащих компонентов донорской крови до проведения трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) следует назначить

- хелаторную терапию после 10-20 трансфузий эритроцитсодержащих компонентов донорской крови и/или при повышении ферритина сыворотки крови > 1000 мкг/л
- хелаторную терапию сразу же после первой трансфузии донорских эритроцитов
- хелаторную терапию при достижении концентрации ферритина сыворотки выше 3000 мкг/л, либо после 20-30 трансфузии эритроцитной массы (взвеси)
- хелаторы меди

Оценка перегрузки железом для коррекции дозы хелаторной терапии проводится по результатам исследования

- ферритина сыворотки крови каждые 3 мес при подборе дозы хелатора, далее каждые 6 мес; магнитно-резонансная томографии (МРТ) в режиме T2{*} гипофиза, миокарда, печени 1 раз в год
- концентрации ферритина сыворотки каждый месяц
- сывороточного железа, ОЖСС, ферритина сыворотки каждые 3 мес при подборе дозы хелатора, далее каждые 6 мес., пункционной биопсии печени с исследованием количества железа в ее паренхиме
- сывороточного железа каждый месяц при подборе дозы хелатора, далее каждые 6 месяцев; МРТ в режиме T2{*} миокарда и печени каждые 6-12 месяцев

Хелаторную терапию можно отменить при

- сразу же после прекращения регулярных трансфузий донорских эритроцитов
- по желанию пациента или его законных представителей
- достижении верхней границы возрастной нормы содержания ферритина сыворотки крови при условии прекращения заместительной трансфузионной терапии и нормализации содержания железа в печени и миокарде, оцененных методом МРТ T2{*}
- при достижении верхней границы возрастной нормы содержания ферритина сыворотки крови при сохранении заместительной трансфузионной терапии

Для проведения хелаторной терапии на территории Российской Федерации используют

- даназол
- деферипрон
- деферазирокс
- диазепам

Данной пациентке применение препаратов ростовых факторов (рч-ЭПО, Г-КСФ)

- не показано
- показано назначение препаратов Г-КСФ при снижении числа нейтрофилов менее 500 тыс/мкл
- показано назначение препаратов Г-КСФ и рч-ЭПО совместно при снижении нейтрофилов менее 1000 тыс/мкл
- показано назначение препаратов Г-КСФ и рч-ЭПО совместно при снижении нейтрофилов менее 300 тыс/мкл

При появлении подозрения на развитие инфекционных осложнений наиболее информативным методом исследования является

- ПЭТ/КТ
- КТ синусов, грудной клетки, брюшной полости
- денситометрия позвоночника
- МРТ в режиме T2{asterisk}

Для проведения аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток предпочтителен

- ПЭТ/КТ
- КТ синусов, грудной клетки, брюшной полости
- денситометрия позвоночника
- МРТ в режиме T2{asterisk}

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Мужчина 66 лет был доставлен бригадой скорой медицинской помощи в приемное отделение терапевтического стационара после обращения в поликлинику по месту жительства.

Жалобы

На появление «мурашек» в области кистей и стоп, головокружение, общую слабость, боли в языке. Отмечает, что коллеги по работе заметили бледность кожи, и желтоватый цвет склер.

Анамнез заболевания

В возрасте 59 лет у пациента внезапно, в покое, возникло чувство жжения за грудиной, сопровождавшееся повышенной потливостью, чувством нехватки воздуха и страхом смерти. Данные жалобы сохранялись в течение нескольких часов. Обращался в поликлинику по месту жительства. На снятой электрокардиограмме патологии не выявлено. В виду тяжёлого состояния и сохраняющегося болевого синдрома пациент был госпитализирован с диагнозом «Острый коронарный синдром». В стационаре повторно снята ЭКГ – без признаков ишемии. Исследованы тропонины: тропонин I=0.1 нг/мл, тропонин T=0.01 нг/мл. Учитывая жалобы на остро возникшую нехватку воздуха, был оценён риск развития тромбоэмболии лёгочной артерии: по шкале Wells 0 баллов (низкий риск ТЭЛА), по шкале Geneva 0 баллов (низкий риск ТЭЛА); на ЭКГ признаков перегрузки правых отделов нет. При проведении ЭхоКГ: ЛП из апикальной позиции 4.0x5.0, ЛП 2.5 – 4.0, ПП из апикальной позиции 2.6x4.2 см, КДО ЛЖ 43 мл, КСО ЛЖ 50 мл, давление в ЛА 28 мм рт. ст., ФВ по методу Симпсона 53%, зон гипо-, дис-, акинезии не выявлено. СДЛА 17 мм рт. ст. Показаний к проведению КТ ангиографии с контрастированием с целью исключения ТЭЛА не было.

Тогда же, при более детальном опросе выяснилось, что пациент отмечал появление болей сразу после приёма пищи (был на банкете), где выпил «большое количество алкоголя». Помимо этого, обращало на себя внимание, что за последние полгода одежда стала велика на 2 размера. Была проведена ЭГДС с биопсией. Заключение: язва малой кривизны в области кардиального отдела; Forrest III. При биопсии были выявлены низкодифференцированные клетки. С целью поиска отдалённых метастазов проводились УЗИ брюшной полости (метастазы в л/у по малой кривизне, в воротах печени, в печени не выявлены), УЗИ малого таза (метастаз Шницлера не выявлен), УЗИ мягких тканей околопупочной области (метастаз сестёр Айриш не выявлен); при пальпации области между ножек грудино-ключичной мышцы слева увеличенных л/у (метастаз Вирхова) обнаружено не было. После нескольких курсов химиотерапии пациенту была проведена проксимальная субтотальная резекция желудка. При выписке рекомендовано наблюдение онколога по месту жительства, соблюдение строгой диеты.

На протяжении последующих 7 лет состояние оставалось удовлетворительным, однако, в течение последнего месяца появились парестезии по типу перчаток и носков, отметил снижение всех видов чувствительности и аппетита, общую

слабость, в связи с чем обратился в поликлинику по м/ж, откуда был госпитализирован в стационар с подозрением на транзиторную ишемическую атаку.

Анамнез жизни

- * Другие хронические заболевания: Хроническая обструктивная болезнь лёгких.
- * Наследственность – отец умер от рака (какого не помнит) в 68 лет.
- * Курит 1 пачку в день в течение ~20 лет. Индекс курящего человека – 20 пачка/лет.
- * Профессиональных вредностей не имеет
- * Аллергических реакций не было

Объективный статус

Состояние при поступлении средней степени тяжести. Температура тела — 36,8°C. При осмотре кожные покровы бледно-розовые. Видимые слизистые: бледные, склеры субиктеричны. Периферических отёков нет. Периферические лимфоузлы не увеличены. Рост 188 см, вес 78 кг, индекс массы тела 22 кг/м². Суставы нормальных размеров и формы, объем активных и пассивных движений полный. Грудная клетка цилиндрической формы. При сравнительной перкуссии легких звук ясный легочный. При аускультации дыхание жесткое, сухие хрипы над всей поверхностью лёгких. Частота дыхательных движений — 19 в минуту, SpO₂ – 97%. При осмотре прекардиальной области патологических деформаций не выявлено. При пальпации области сердца верхушечный толчок локализуется в V межреберье на 1 см кнутри от левой срединно-ключичной линии. Границы относительной сердечной тупости: правая — по правому краю грудины, верхняя — нижний край II ребра, левая — на 2 см кнутри от левой срединно-ключичной линии в V межреберье. При аускультации сердца: тоны сердца ритмичные, приглушённые. Шумов нет. I и II тоны без изменений. Частота сердечных сокращений — 88 ударов в минуту, Пульс ритмичный, симметричный на обеих руках, нормального наполнения и напряжения. Артериальное давление — 123/85 мм рт. ст. Язык: атрофия сосочков языка («лакированный» язык). Живот при поверхностной пальпации мягкий, безболезненный. При глубокой пальпации живота по методу Образцова–Стражеско патологии не выявлено. Размеры печени по Курлову — 9х9х8 см. Пальпация печени умеренно безболезненна. Селезенка: не пальпируется. Почки не пальпируются. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Стул и мочеиспускание, со слов пациента, без особенностей.

При обследовании пациента лабораторная диагностика должна включать

- ПЭТ/КТ
- КТ синусов, грудной клетки, брюшной полости
- денситометрия позвоночника

- МРТ в режиме T2{asterisk}

Результаты обследования

Для дифференциальной диагностики с миелодиспластическим синдромом пациенту показано проведение

- ПЭТ/КТ
- КТ синусов, грудной клетки, брюшной полости
- денситометрия позвоночника
- МРТ в режиме T2{asterisk}

Результаты обследования

На основании проведённого обследования пациенту может быть сформулирован диагноз

- ПЭТ/КТ
- КТ синусов, грудной клетки, брюшной полости
- денситометрия позвоночника
- МРТ в режиме T2{asterisk}

Диагноз

Пациенту показана консультация невропатолога для исключения/подтверждения возможного наличия у него

- поражений VII черепного нерва
- фуникулярного миелоза
- синдрома Броун-Секара
- поражений экстрапирамидной системы

Пациенту показано проведение терапии

- ингибиторами фолиевой кислоты (метотрексат)
- фолиевой кислотой
- препаратами железа
- цианкобаламином

Для этого пациента оптимальным способом введения цианкобаламина будет

- ингаляционный путь введения
- парентеральное введение
- использование микроклизм

- пероральный приём

На третий день терапии цианкобаламином у пациента развился лекарственный аллергический дерматит, что требует

- отмены цианкобаламина
- замены витамина В¹² на витамин В⁹
- начала специфической иммунотерапии
- добавления к терапии преднизолона внутрь

Ранним критерием эффективности терапии на 5-7 день лечения цианкобаламином будет

- ретикулоцитарный криз
- снижение цветового показателя
- развитие тромбоцитопении
- появление фетального гемоглобина

Ежедневная терапия цианкобаламином у данного пациента должна

- быть прекращена по окончании 3-х месяцев непрерывного лечения
- продолжаться пожизненно
- прекратиться при достижении уровня гемоглобина 120 г/л
- продолжаться 10-14 дней после нормализации показателей крови

Наиболее вероятной причиной развития В¹²-дефицитной анемии у пациента является

- хроническая обструктивная болезнь лёгких
- резекция желудка в анамнезе
- возраст старше 50 лет
- наличие аутоантител к париетальным клеткам желудка

Ятрогенной причиной развития дефицита витамина В¹² может стать длительный приём

- метформина
- амлодипина
- вальпроата натрия
- торасемида

При подозрении на наличие у пациента В¹²-дефицитной анемии проведение терапии «ex juvantibus» витамином В¹²

- метформина

- амлодипина
- вальпроата натрия
- торасемида

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Больная М., 47 лет, по профессии учитель, обратилась к врачу общей практики.

Жалобы

На слабость, недомогание и быструю утомляемость, в последнее время; некоторую неустойчивость, сердцебиение и одышку, возникающие при быстрой ходьбе, ощущение онемения и «ползания мурашек» в конечностях, а также жжение в языке, снижение аппетита, чувство тяжести в эпигастрии, чаще возникающее после приема пищи.

Анамнез заболевания

На протяжении всей жизни пациентка считала себя достаточно здоровым человеком, однако, примерно в течение последних 4-х месяцев стала отмечать постепенное появление и прогрессирование указанных выше симптомов, появление которых она не может связать ни с какой из известных ей причин. В связи с этим обратилась за медицинской помощью.

Анамнез жизни

- * Росла и развивалась нормально
- * Работает учителем в средней школе
- * Перенесенные заболевания и операции: аутоиммунный тиреоидит с 25-летнего возраста, наблюдается у эндокринолога, получает заместительную терапию L-тироксином, последний визит месяц тому назад (ТТГ в пределах нормальных значений, со слов больной)
- * Наследственность не отягощена
- * Аллергологический анамнез не отягощен
- * Вредные привычки: не курит, алкоголем не злоупотребляет

Объективный статус

- * Состояние удовлетворительное. Вес 58 кг, рост 165 см.
- * Кожные покровы чистые, бледные с легкой желтушностью, нормальной влажности. Склеры иктеричны. Бледность конъюнктив. Периферические л/у не увеличены.
- * Со стороны дыхательной системы без особенностей, обе половины грудной клетки симметрично участвуют в акте дыхания. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧДД 18 в мин.

* Область сердца не изменена. Тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. ЧСС 90 ударов в минуту, АД 105/70 мм рт. ст.

* Язык ярко-красный блестящий гладкий (из-за сглаженности сосочков), обложен белым налётом у корня.

* Живот не вздут, мягкий, слегка чувствительный в эпигастрии. Печень выступает из-под края реберной дуги на 1,5 см. Дизурии нет. Отеков нет.

В план обследования пациентки, обратившейся с вышеуказанными жалобами необходимо включить

- метформина
- амлодипина
- вальпроата натрия
- торасемида

Результаты обследования

Инструментальная диагностика, необходимая пациентке, должна включать

- метформина
- амлодипина
- вальпроата натрия
- торасемида

Результаты обследования

Учитывая наличие выявленной у больной гиперхромной анемии, пациентке показано исследование

- метформина
- амлодипина
- вальпроата натрия
- торасемида

Результаты обследования

Дифференциальную диагностику В¹²-дефицитной анемии следует проводить с

- парциальной красноклеточной аплазией
- фолиевоедефицитной анемией
- сидеробластной анемией
- талассемией

Клиническими проявлениями дефицита витамина В₁₂ у пациентки являются изменения со стороны

- крови, желудочно-кишечного тракта, нервной системы
- крови, желудочно-кишечного тракта, костно-мышечного аппарата
- крови, нервной системы, костно-мышечного аппарата
- желудочно-кишечного тракта, нервной системы и гепатоспленомегалия

По результатам проведенного обследования пациентке может быть сформулирован диагноз

- крови, желудочно-кишечного тракта, нервной системы
- крови, желудочно-кишечного тракта, костно-мышечного аппарата
- крови, нервной системы, костно-мышечного аппарата
- желудочно-кишечного тракта, нервной системы и гепатоспленомегалия

Диагноз

Учитывая сформулированный диагноз, пациентке показано назначение

- тиамин гидрохлорида
- никотиновой кислоты
- пиридоксин гидрохлорида
- цианкобаламина

Адекватность назначенной пациентке терапии цианкобаламином через 5-7 дней можно будет оценивать по

- наличию ретикулоцитарного криза
- развитию гиперферритинемии потребления
- появлению сегментоядерных нейтрофилов в периферической крови
- появлению в периферической крови стоматоцитов

Повышение уровня гемоглобина у пациентки на фоне проводимого лечения следует ожидать через + _____ + дней

- 3-5
- 7-10
- 30-35
- 21-28

После нормализации гематологических показателей продолжительность терапии цианкобаламином для данной пациентки должна составлять еще + _____ + дней

- 30-40
- 40-60
- 3-5
- 10-14

Причиной развития истинной первичной пернициозной анемии является

- появление антител к внутреннему фактору Кастла
- появление антител к кубулину
- появление антител к витамину В¹²
- появление антител к париетальным клеткам желудка

Всасывание витамина В¹² преимущественно происходит в

- появление антител к внутреннему фактору Кастла
- появление антител к кубулину
- появление антител к витамину В¹²
- появление антител к париетальным клеткам желудка

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациентка 27 лет поступила в приемное отделение многопрофильного стационара с приема участкового врача-терапевта.

Жалобы

На слабость, одышку, головокружение, учащенное сердцебиение, снижение аппетита, сухость кожи и ломкость ногтей.

Анамнез заболевания

Из анамнеза известно, что пациентка длительно наблюдается у врача-гинеколога по поводу миомы матки и дисфункциональных кровотечений. Примерно с 20 лет беспокоят боли в эпигастрии, отрыжка, изжога. Обследовалась амбулаторно по месту жительства, ставился диагноз «хронический гастрит». На протяжении последних 1,5 лет явления диспепсии не беспокоили. В течение последних 8-ми месяцев отмечает снижение аппетита, ломкость ногтей, выпадение волос, извращение вкуса. Со слов пациентки, за это время похудела на 5-7 кг. Настоящее ухудшение общего самочувствия на протяжении последнего месяца, усилилась слабость, одышка, головокружение, сердцебиение, возобновились боли в эпигастральной области, изжога.

Анамнез жизни

* иные хронические заболевания отрицает

- * не курит, алкоголем не злоупотребляет
- * профессиональных вредностей не имела
- * аллергических реакций не было

Объективный статус

Состояние средней степени тяжести. Положение активное. Температура тела — 36,6°C. При осмотре кожные покровы холодные, бледные, видимые слизистые – бледные, розовые. Периферических отеков нет. Лимфоузлы не увеличены. Масса тела 53 кг, рост 167 см. ИМТ 19 кг/м². Мышечный тонус сохранен. Костная система не изменена. Суставы не изменены. При аускультации в легких дыхание везикулярное, проводится по всем отделам, хрипов нет. ЧДД 16 в минуту. При аускультации сердца – тоны сердца приглушены, ритмичные, короткий систолический шум на верхушке, ЧСС 98 в минуту. Пульс ритмичный, симметричный на обеих руках, удовлетворительного наполнения и напряжения, дефицита пульса нет. Артериальное давление на обеих руках – 90/60 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, перитонеальные симптомы отсутствуют. Печень, селезенка не увеличены. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Физиологические отправления в норме. Сознание ясное, доступна продуктивному контакту, ориентирована в месте, времени, собственной личности верно. Общий анализ крови: гемоглобин 82 г/л, эритроциты $3,0 \times 10^{12}$ /л, гематокрит 26,6%, цветовой показатель 0,64, средний объем эритроцитов 67,5 фл, среднее содержание гемоглобина в эритроците 20,6 пг, средняя концентрация гемоглобина в эритроците 25,5 г/дл, показатель анизоцитоза эритроцитов 18,7%, ретикулоциты 4%, тромбоциты 320×10^9 /л, лейкоциты $6,5 \times 10^9$ /л, палочкоядерные 3%, сегментоядерные 59%, эозинофилы 2%, базофилы 0%, лимфоциты 31%, моноциты 5%, анизоцитоз +, микроцитоз ++, пойкилоцитоз +, СОЭ 18 мм/час.

Учитывая жалобы, анамнез, результаты общего анализа крови, принято решение о госпитализации пациентки в терапевтическое отделение многопрофильного стационара.

Дообследование пациентки должно включать исследование

- появление антител к внутреннему фактору Кастла
- появление антител к кубулину
- появление антител к витамину В₁₂
- появление антител к париетальным клеткам желудка

Результаты обследования

В план инструментального обследования пациентки необходимо включить проведение

- появление антител к внутреннему фактору Кастла
- появление антител к кубулину
- появление антител к витамину В¹²
- появление антител к париетальным клеткам желудка

Результаты инструментальных методов обследования

По результатам проведенного обследования пациентке может быть поставлен диагноз

- появление антител к внутреннему фактору Кастла
- появление антител к кубулину
- появление антител к витамину В¹²
- появление антител к париетальным клеткам желудка

Диагноз

+ _____ + - причина развития ЖДА у данной пациентки

- Целиакия
- Мутация в гене TMPRSS6
- Менструальные кровотечения
- Язвенная болезнь желудка

В настоящий момент для данной пациентки гемотранфузионная терапия

- является терапией «первой линии»
- должна быть назначена параллельно с пероральным приемом препаратов железа
- должна быть назначена только при аллергии на препараты железа
- не показана

Пациентке показано назначение

- внутривенных препаратов железа
- пероральных препаратов железа
- диеты, обогащенной железом
- внутримышечных препаратов железа

Показанием для назначения парентеральных препаратов железа у этой пациентки может быть

- снижение ОЖСС
- ИМТ < 18 кг/м²
- уровень сывороточного ферритина < 10 мкг/л
- плохая переносимость терапии

При выборе препарата железа для лечения пациентки следует учитывать, что ионные солевые препараты двухвалентного железа по сравнению с препаратами трехвалентного железа на основе гидроксид полимальтозного комплекса

- значительно менее эффективны
- существенно эффективнее
- не должны использоваться в настоящее время
- не отличаются по эффективности

Эффективность терапии по лабораторным показателям (повышение уровня ретикулоцитов) можно оценивать не ранее чем через + ____ + суток от начала терапии препаратами железа

- 20-25
- 14-21
- 3-5
- 8-12

Критерием эффективности терапии препаратами железа является увеличение числа ретикулоцитов более чем на + _____ + % от исходных значений

- 5-10
- 100-200
- 25-50
- 20-25

Целевыми значениями уровня гемоглобина на фоне терапии препаратами железа в данной ситуации будут + _____ + г/л

- 120-140
- 160-180
- 100-120
- 140-160

При плохой переносимости стандартной пероральной терапии препаратами железа имеет смысл переходить на

- 120-140

- 160-180
- 100-120
- 140-160

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациентка 77 лет обратилась за медицинской помощью к участковому врачу-терапевту районной поликлиники и была госпитализирована в стационар для дообследования и лечения.

Жалобы

На слабость, снижение аппетита, чувство тяжести в эпигастрии после приема пищи, периодически возникающие ощущения онемения и «ползания мурашек» в ногах, неустойчивость при ходьбе.

Анамнез заболевания

Длительно гипертоническая болезнь с максимальным повышением цифр артериального давления до 150/90 мм рт. ст., на фоне приема антигипертензивной терапии адаптирована к 130/80 мм рт. ст. Постоянно принимает периндоприл 5 мг утром.

Настоящее ухудшение общего самочувствия на протяжении последнего года, появились слабость, снижение аппетита, чувство тяжести в эпигастрии после приема пищи, периодически возникающие ощущения онемения и «ползания мурашек» в ногах, неустойчивость при ходьбе. В анализе крови, выполненном амбулаторно: гемоглобин 85 г/л, эритроциты $2,0 \times 10^{12}$ /л, цветовой показатель 1,3, выраженный анизоцитоз, тромбоциты 110×10^9 /л, лейкоциты 3×10^9 /л, палочкоядерные 2%, сегментоядерные 68%, лимфоциты 25%, моноциты 5%, СОЭ 45 мм/час.

Анамнез жизни

- * иные хронические заболевания отрицает
- * питание нерегулярное, малыми порциями
- * не курит, алкоголем не злоупотребляет
- * профессиональных вредностей не имела
- * аллергических реакций не было

Объективный статус

Состояние средней степени тяжести. Положение активное. Температура тела — 36,6°C. При осмотре кожные покровы бледные, с лимонно-желтым оттенком, склеры иктеричны. Язык ярко-розовый, блестящий, с небольшим количеством сосочков, имеются отпечатки зубов, налета нет. Периферических отеков нет.

Лимфоузлы не увеличены. Масса тела 60 кг, рост 167 см. ИМТ 21,5 кг/м². Мышечный тонус сохранен. Костная система не изменена. Суставы не изменены. При аускультации в легких дыхание везикулярное, проводится по всем отделам, хрипов нет. ЧДД 18 в минуту. При аускультации сердца – тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС 72 в минуту. Пульс ритмичный, симметричный на обеих руках, удовлетворительного наполнения и напряжения, дефицита пульса нет. Артериальное давление на обеих руках – 140/80 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, перитонеальные симптомы отсутствуют. Печень, селезенка не увеличены. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Физиологические отправления в норме. Сознание ясное, доступна продуктивному контакту, ориентирована в месте, времени, собственной личности верно.

Лабораторная диагностика пациентки должна включать исследование

- 120-140
- 160-180
- 100-120
- 140-160

Результаты лабораторных методов обследования

Инструментальное обследование, необходимое пациентке, заключается в проведении

- 120-140
- 160-180
- 100-120
- 140-160

Результаты инструментальных методов обследования

По результатам проведенного дообследования пациентке может быть установлен диагноз

- 120-140
- 160-180
- 100-120
- 140-160

Диагноз

Оптимальным способом доставки цианкобаламина при лечении В¹²-дефицитной анемии является

- пероральный
- парентеральный
- ингаляционный
- трансдермальный

Оценить адекватность проводимой терапии по индукции ретикулоцитарного криза можно на + ____ + сутки от начала терапии

- 1-3
- 20-21
- 5-7
- 10-14

Об индукции ретикулоцитарного криза на фоне проводимой терапии цианкобаламином можно будет утверждать при увеличении количества ретикулоцитов на + _____ + %

- 10-15
- 5-10
- 50-60
- 20-25

При развитии лекарственного аллергического дерматита в ответ на введение В~12~ пациентке показано

- проведение аутогемотерапии
- использовать пантенол местно
- заменить В~12~ на В~9~
- добавить преднизолон перорально

Терапию цианкобаламином необходимо продолжать ещё в течение

- до исчезновения неврологической симптоматики
- 2 недель после нормализации гематологических показателей
- до нормализации сывороточного уровня В~12~
- недели после появления ретикулоцитарного криза

На фоне терапии витамином В~12~ у пациентки возрастает риск развития дефицита

- железа
- альбумина
- гепсидина
- ретинола

В качестве дополнительного диагностического теста при подозрении на В¹²-дефицитную анемию терапия цианкобаламином «ex juvantibus»

- проводится только пациентам моложе 50 лет
- показана при дифференциальной диагностике с миелодиспластическим синдромом
- является надёжным диагностическим критерием
- недопустима

При наличии клинических проявлений дефицита витамина В¹²(гиперхромная анемия, глоссит, нейропатия) и нормальном уровне кобаламина в сыворотке крови показано исследование

- метилмалоновой кислоты
- гомоцистеина
- голотранскобаламина
- лактатдегидрогеназы

Нормальный уровень голотранскобаламина в сыворотке крови в сочетании с макроцитарной анемией является показанием для проведения

- метилмалоновой кислоты
- гомоцистеина
- голотранскобаламина
- лактатдегидрогеназы

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Мужчина 48 лет, обратился к терапевту в поликлинику.

Жалобы

На общую слабость, быструю утомляемость, похудание на 4 кг за последние 3 месяца, вечернее повышение температуры до 37,8°C в течении 3 месяцев, повышенную потливость, припухлость в области шеи справа.

Анамнез заболевания

Начало заболевания связывает с перенесенной в прошлом году острой респираторной вирусной инфекцией, когда в клиническом анализе крови отмечался лейкоцитоз и лимфоцитоз, которые связали с течением инфекционного заболевания и углубленного обследования не проводилось. Больной отмечает, что в течение года стал чаще болеть простудными заболеваниями и тяжело их переносить. В течение полугода пациента

беспокоить быстрая утомляемость и общая слабость, которые ранее никогда не длились так долго. На протяжении последних 3-х месяцев периодически стал отмечать повышение температуры до 37,8°C и повышенную потливость. 2 недели назад заметил припухлость на шее с правой стороны.

Анамнез жизни

Работает водителем автобуса. Семейный анамнез не отягощен. Аллергических реакций не было. Наличие туберкулеза, хронических инфекций, сахарного диабета отрицает. Вредные привычки отрицает. Профессиональных вредностей не имел. Контакта с инфекционными больными не имел.

Объективный статус

Общее состояние удовлетворительное. Рост 163 см, масса тела 70 кг. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, чистые. Пальпируются шейные и надключичные лимфатические узлы справа величиной 2,5-3 см, подмышечные до 3 см с обеих сторон, паховые лимфоузлы слева до 2,0 см, безболезненные, неспаянные с окружающими тканями и кожей, эластично — тестоватой консистенции. Дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. ЧДД 18 в 1 мин. Тоны сердца ритмичные, ясные, шумов нет, ЧСС 78 в 1 мин, АД 135/85 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Перкуторно печень не увеличена. Селезенка увеличена на 5 см. Периферических отеков нет.

Лабораторное обследование пациента, направленное на диагностику заболевания должно включать

- метилмалоновой кислоты
- гомоцистеина
- голотранскобаламина
- лактатдегидрогеназы

Результаты обследования

Инструментальное обследование пациента должно включать

- метилмалоновой кислоты
- гомоцистеина
- голотранскобаламина
- лактатдегидрогеназы

Результаты обследования

На основании проведённого обследования пациенту диагностирован

- метилмалоновой кислоты

- гомоцистеина
- голотранскобаламина
- лактатдегидрогеназы

Диагноз

Стадия хронического лимфоцитарного лейкоза, выявленного у пациента соответствует стадии + _____ + по _Binet_

- D
- B
- A
- C

В рамках дифференциальной диагностики у пациента следует исключить развитие

- болезни Вальденстрема
- AL-амилоидоза
- множественной миеломы
- лимфомы Ходжкина

Показанием для начала лечения у данного пациента служит/служат

- мужской пол
- длительность течения заболевания
- возраст
- симптомы интоксикации

При определении цели лечения пациента в первую очередь необходимо учитывать

- стадию болезни и состояние больного
- пол и наличие симптомов интоксикации
- возраст и сопутствующие заболевания
- иммунный статус и вовлечённость селезенки

Перед началом противоопухолевой терапии пациенту необходимо провести исследование на

- вирус папилломы человека
- вирус иммунодефицита человека
- вирус Эпштейна-Барр
- цитомегаловирус

Для оценки общего состояния больного хроническим лимфолейкозом следует использовать шкалу

- _Ann Arbor_
- _ECOG_
- _CIRS_
- _BVAS_

В качестве диагностического критерия лимфомы из малых лимфоцитов используют уровень лимфоцитов в периферической крови $\leq + \text{_____} + 10^9/\text{л}$

- 5,0
- 1,0
- 7,0
- 3,0

Международный прогностический индекс учитывает уровень

- α 1-антитрипсина
- гефестина
- β 2-микроглобулина
- церрулоплазмина

Для хронического лимфолейкоза характерно выявление в мазке крови

- α 1-антитрипсина
- гефестина
- β 2-микроглобулина
- церрулоплазмина

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациентка Р., 45 лет обратилась на прием к врачу-терапевту.

Жалобы

На повышенную утомляемость, сухость кожных покровов, появление необычных вкусовых пристрастий (желание есть мел, чайную заварку).

Анамнез заболевания

Вышеописанные жалобы беспокоят в течение последних 4-5 месяцев. К врачу не обращалась. Симптомы нарастали постепенно. Принимала различные комплексы поливитаминов, без значимого положительного клинического эффекта.

Анамнез жизни

- * профессиональные вредности отрицает, работает учителем в школе
- * питание полноценное
- * аллергических реакций не отмечает
- * около года меноррагия (менструации обильные по 7-8 дней каждые 26 дней). Гинекологические заболевания отрицает. На приеме у гинеколога была более 1 года назад.
- * наследственность: мать, 72 года, – субмукозная миома матки (оперирована), отец, 76 лет, – рак желудка, несколько курсов химиотерапии, в настоящее время в ремиссии

Объективный статус

Состояние пациентки удовлетворительное. ИМТ – 23 кг/см². Кожные покровы и слизистые бледные, сухие, высыпаний нет, ангулит справа. Периферических отёков нет. Периферические лимфоузлы не увеличены. Дыхание в лёгких везикулярное, хрипов нет, ЧД – 20 в мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС=90 уд в минуту, АД=115/70 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень и селезёнка не пальпируются. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Физиологические отправления не нарушены.

В план лабораторного обследования пациентки необходимо включить

- α1-антитрипсина
- гефестина
- β2-микроглобулина
- церрулоплазмина

Результаты обследования

Из инструментальных методов исследования пациентке показано проведение

- α1-антитрипсина
- гефестина
- β2-микроглобулина
- церрулоплазмина

Результаты обследования

На основании данных проведенного клинического обследования больной может быть диагностирована

- α1-антитрипсина
- гефестина
- β2-микроглобулина

- церрулоплазмина

Диагноз

Наиболее вероятной причиной развития железодефицитной анемии у пациентки является

- недостаточное поступление железа с пищей
- меноррагия
- нарушение всасывания железа
- желудочно-кишечное кровотечение

Пациентке показано назначение препаратов железа

- сублингвально
- перорально
- внутривенно
- внутримышечно

Суточная доза железа, показанная пациентке должна составлять

+ _____ + мг

- 60
- 30
- 240
- 120

Для оценки эффективности проводимой терапии через 10 дней от её начала следует мониторировать уровень

- гемоглобина
- эритроцитов
- сывороточного железа
- ретикулоцитов

На фоне проводимого лечения у пациентки появилась тошнота и запор, что было расценено как нежелательная побочная реакция проводимой ферротерапии. Для преодоления этой ситуации показано

- назначение пероральных препаратов железа совместно с поливитаминными комплексами
- назначение солевых препаратов железа
- применение низкодозированных препаратов железа короткими курсами (2 недели в месяц)

- применение высокодозированных препаратов железа альтернирующими режимами (через 3 дня в течение месяца)

Ретикулоцитарный криз на фоне терапии препаратами железа диагностируется при повышении количества ретикулоцитов более чем на + _____ + %

- 2-5
- 10-15
- 5-10
- 20-25

Показанием для стартового назначения внутривенных форм препаратов железа при железодефицитной анемии служит наличие у больного синдрома

- мальабсорбции
- бронхиальной обструкции
- желудочной диспепсии
- сердечной недостаточности

Внутривенное введение препаратов железа может осложниться развитием

- гипоферритинемии
- перегрузки железом
- гипергомоцистеинемии
- гемолитической анемии

Внутримышечные инъекции препаратов железа повышают риск развития

- гипоферритинемии
- перегрузки железом
- гипергомоцистеинемии
- гемолитической анемии

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациентка Р., 45 лет обратилась на прием к врачу общей практики.

Жалобы

На повышенную утомляемость, сухость кожных покровов, появление необычных вкусовых пристрастий (желание есть мел, сухие макароны).

Анамнез заболевания

Вышеописанные жалобы беспокоят в течение последних 4-5 месяцев. Симптомы нарастали постепенно. К врачу не обращалась. Принимала различные комплексы поливитаминов, без значимого положительного клинического эффекта.

Анамнез жизни

- * Профессиональные вредности отрицает, работает учителем в школе;
- * питание полноценное, регулярное;
- * аллергических реакций не отмечает;
- * около года меноррагия (менструации обильные по 7-8 дней каждые 26 дней). Гинекологические заболевания отрицает. На приеме у гинеколога была более 1 года назад;
- * наличие хронических неинфекционных заболеваний отрицает, на диспансерном учете у специалистов не состоит;
- * наследственность: мать, 72 года, – субмукозная миома матки (оперирована), отец, 76 лет, – рак желудка, несколько курсов химиотерапии, в настоящее время в ремиссии;
- * не курит, алкоголем не злоупотребляет.

Объективный статус

Состояние пациентки удовлетворительное. ИМТ – 23 кг/см². Кожные покровы и слизистые бледные, сухие, высыпаний нет, ангулит справа. Периферических отёков нет. Периферические лимфоузлы не увеличены. Дыхание в лёгких везикулярное, хрипов нет, ЧД – 16 в мин. Тоны сердца ритмичные, ослабление I и II тона сердца во всех точках аускультации. ЧСС=80 уд в минуту, АД=115/70 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезёнка не пальпируются. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Физиологические отправления не нарушены.

Лабораторное обследование, необходимое пациентке должно включать

- гипоферритинемии
- перегрузки железом
- гипергомоцистеинемии
- гемолитической анемии

Результаты обследования

Для выяснения причины жалоб пациентки, учитывая анамнез, из инструментальных исследований в первую очередь необходимо выполнить

- гипоферритинемии

- перегрузки железом
- гипергомоцистеинемии
- гемолитической анемии

Результаты обследования

Жалобы пациентки обусловлены

- гипоферритинемии
- перегрузки железом
- гипергомоцистеинемии
- гемолитической анемии

Диагноз

Изменение вкусовых пристрастий (желание есть мел и сухие макароны), появившееся в последние месяцы у пациентки подозрительно на наличие у больной

- астенического синдрома
- синдрома функциональной желудочной диспепсии
- сидеропенического синдрома
- синдрома перегрузки железом

Предположительной причиной развития железодефицитной анемии у пациентки по имеющимся на настоящий момент данным, вероятнее всего, является

- меноррагия
- целиакия
- атрофический гастрит
- недостаточное поступление железа с пищей

Пациентка была консультирована гинекологом, проведены дополнительные исследования, назначены гормональные препараты с целью купирования меноррагии. С целью восполнения дефицита железа в организме пациентке показано назначить

- препараты железа внутривенно
- препараты железа «per os»
- диету обогащенную железом
- комплекс поливитаминных препаратов

Для лечения железодефицитной анемии данной пациентке необходимо назначить пероральные препараты железа в дозе +___+ мг в сутки

- 100
- 120
- 160
- 60

Для снижения риска возникновения побочных эффектов (тошнота, запор) целесообразно назначить

- низкодозированные препараты железа через день
- ежедневный 2-3 кратный приём препаратов 2-х валентного железа
- высокодозированные препараты железа короткими курсами (2 недели в месяц)
- комбинацию пероральных и внутримышечных способов доставки препарата железа

Объективную оценку эффективности проводимой ферротерапии через 10 дней от начала лечения следует провести по наличию

- повышения сывороточного железа
- улучшения самочувствия
- ретикулоцитарного криза
- роста уровня гемоглобина

Терапия внутривенными препаратами железа показана при

- наличии дивертикулов кишечника
- синдроме раздражённого кишечника с диареей
- болезни Берже
- болезни Крона

Внутривенные инфузии препаратов железа

- являются его самой безопасной лекарственной формой
- повышают риск развития аспириновой триады
- повышают риск развития анафилактического шока
- ассоциированы с риском развития миосаркомы

При синдроме экзокринной недостаточности поджелудочной железы дефицит железа может развиваться вследствие

- являются его самой безопасной лекарственной формой
- повышают риск развития аспириновой триады

- повышают риск развития анафилактического шока
- ассоциированы с риском развития миосаркомы

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациент, 16 лет, госпитализирован для дополнительного обследования.

Жалобы

На изменения в анализах крови. Активных жалоб не предъявляет.

Анамнез заболевания

С рождения отмечается повышенное количество тромбоцитов в ОАК. Впервые обратились к гематологу в 6 лет, за время наблюдения высокое количество тромбоцитов сохранялось, специфическую терапию не получал.

В апреле 2016 обратился на консультацию к гематологу, назначено дополнительное обследование, в результате которого выявлено в общем клиническом анализе крови тромбоцитоз до $709 \times 10^9 / \text{л}$ (по Фонио $1230 \times 10^9 / \text{л}$), гемоглобин - 185 г/л, эритроциты - $7,88 \times 10^{12} / \text{л}$, лейкоциты - $14,9 \times 10^9 / \text{л}$, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, СОЭ 2 мм/час; в коагулограмме признаки гипокоагуляции (АЧТВ до 48 сек, фибриноген 1,6 г/л); незначительное повышение содержания мочевого кислоты, ферритин сыворотки крови – 15 мкг/л, железо сыворотки крови - 8,6 мкмоль/л, эритропоэтин - не представлен; УЗИ органов брюшной полости и почек - спленомегалия, незначительная гепатомегалия без признаков портальной гипертензии, нефроптоз слева, левая почка распластана с ротацией кнутри верхнего полюса.

Анамнез жизни

Мальчик рос и развивался соответственно возрасту. Профилактические прививки выполнены в полном объеме в соответствии с Национальным календарем.

Объективный статус

Состояние тяжелое по заболеванию. Самочувствие не страдает. Сознание ясное. Телосложение нормостеническое. Кожа физиологической окраски, умеренно влажная, подкожно-жировая клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Видимых отеков нет. Язык чистый, влажный. Слизистые оболочки ротовой полости розовые, влажные, чистые. Зев негиперемированный. Миндалины не увеличены. Периферические лимфатические узлы пальпируются по основным группам – без особенностей. Костно-мышечная система без особенностей. Носовое дыхание, свободное, аускультативно дыхание

везикулярное, проводится равномерно во все отделы легких, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Пальпаторно печень +2 см от края реберной дуги, мягко эластичной консистенции, безболезненная, селезенка +12 см от края реберной дуги, плотно эластичной консистенции, безболезненная. Стул ежедневный, диурез не учитывается. Видимых отеков нет. Неврологический статус: очаговых и менингеальных симптомов нет.

Необходимыми для постановки диагноза методами исследования являются

- являются его самой безопасной лекарственной формой
- повышают риск развития аспириновой триады
- повышают риск развития анафилактического шока
- ассоциированы с риском развития миосаркомы

Результаты обследования

Для оценки состояния пациента необходимо провести дополнительно

- являются его самой безопасной лекарственной формой
- повышают риск развития аспириновой триады
- повышают риск развития анафилактического шока
- ассоциированы с риском развития миосаркомы

Результаты обследования

На основании данных проведенного обследования пациенту можно установить диагноз

- являются его самой безопасной лекарственной формой
- повышают риск развития аспириновой триады
- повышают риск развития анафилактического шока
- ассоциированы с риском развития миосаркомы

Диагноз

По прогностической шкале данный пациент относится к группе

+ _____ + риска

- низкого
- стандартного
- высокого
- промежуточного

На сегодняшний день не утверждён единый стандарт лечения пациентов с истинной полицитемией детского возраста, однако при необходимости циторедуктивной терапии из препаратов первой линии наиболее предпочтительным является

- бусульфан
- руксолитиниб
- интерферон-альфа
- гидроксикарбонид

Учитывая возраст пациента и отсутствие неблагоприятных прогностических факторов, тактикой ведения данного пациента является назначение

- малых доз ацетилсалициловой кислоты и кровопускания для поддержания гематокрита в пределах 40-45%
- регулярных кровопусканий для поддержания гематокрита в нормальных пределах
- гидроксикарбамида
- антиагрегантной терапии

К показаниям для начала циторедуктивной терапии у пациентов молодого возраста низкой группы риска относят

- гипертромбоцитоз, симптоматическую или нарастающую спленомегалию, плохую переносимость кровопусканий
- наличие в семейном анамнезе случаев тромботических состояний, выявление у пациентов генетических маркеров тромбофилии
- желание пациента
- возраст младше 18 лет, наличие выраженной спленомегалии

Пациент начал получать флеботомии, переносил удовлетворительно. Однако через 6 мес. отмечено похудание (-5 кг), появление потливости в ночное время чувство тяжести в животе, увеличение размеров селезенки. В связи с этими данными пациент нуждается в

- начале циторедуктивной терапии гидроксикарбонидом
- инициации циторедуктивной терапии – интерферон-альфа
- назначении таргетной терапии руксолитинибом
- проведении дополнительного обследования для ревизии диагноза

Родители согласились на предложенную терапию пегелированным интерфероном. Через 8 месяцев у пациента отмечается полный гематологический ответ. Дальнейшая тактика ведения будет заключаться в

- продолжении терапии в прежнем объеме не менее 2 лет
- снижении дозы препарата в 2 раза, при сохранении полного ответа продолжении медленного снижения дозы до полной отмены
- отмене терапии и продолжении динамического наблюдения
- продолжении терапии в прежнем объеме до 1 года

Критериями полной ремиссии истинной полицитемии являются

- нормализация размеров внутренних органов, общего анализа крови и исчезновение патологического аллеля
- снижение числа лейкоцитов менее 15 тсч/мкл, числа тромбоцитов менее 400 тсч/мкл, уменьшение размеров селезенки в 2 и более раз относительно исходных
- длительное разрешение связанных с заболеванием симптомов, включая спленомегалию, нормализация показателей гемограммы, нормализация гистологической картины костного мозга
- длительное отсутствие потребности в кровопусканиях, нормализация самочувствия

При числе тромбоцитов более 1000 тсч/мкл у пациентов с истинной полицитемией возможно развитие

- синдрома Бадда-Киаре
- тромбогеморрагических осложнений
- массивного тромбоза
- острого синдрома Виллебранда

При терапии истинной полицитемии гидроксикарбамидом дозе 2000 мг/сут в случае сохранения симптоматической спленомегалии в течение трех и более месяцев необходимо

- синдрома Бадда-Киаре
- тромбогеморрагических осложнений
- массивного тромбоза
- острого синдрома Виллебранда

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Девочка в возрасте 10 месяцев госпитализирована для проведения дополнительного обследования.

Жалобы

На изменения в анализах крови. Активных жалоб не предъявляет.

Анамнез заболевания

Возраст на момент госпитализации 10 месяцев.

В возрасте 8 месяцев мама обратилась в поликлинику по месту жительства с жалобами на появление пятнистой сыпи на коже головы, лица, заложенность носа. Осмотрена педиатром, выставлен диагноз: ОРВИ, назофарингит, аллергический дерматит. Выполнено исследование общего анализа крови: лейкоциты $18,2 \times 10^9$ /л (эозинофилы 3%, сегментоядерные нейтрофилы 45%, лимфоциты 51%, моноциты 1%), эритроциты $6,3 \times 10^{12}$ /л, Hb 138 г/л, тромбоциты 1239×10^9 /л.

Родители самостоятельно обратились к гематологу. Ребенок был госпитализирован в гематологическое отделение, где проведены следующие исследования:

УЗИ органов брюшной полости - данных за гепатоспленомегалию не получено.

Оценки портальной гипертензии не производилось.

Миелограмма: данных за острый лейкоз не получено.

Цитогенетическое исследование костного мозга с FISH: Нормальный женский кариотип, t(9:22)(q34;q11) не обнаружена.

Гистологическое исследование трепанобиоптата костного мозга: Заключение - В пределах исследованного материала морфологические признаки хронического миелопролиферативного заболевания, рекомендовано проведение молекулярно-генетического исследования.

Настоящая госпитализация для подтверждения диагноза и определения дальнейшей тактики лечения.

Анамнез жизни

Ребенок от 3 беременности, 2 самостоятельных родов на сроке 39-40 нед.

Течение беременности: на фоне токсикоза в 1-м триместре, анемии. Вес при рождении 2950 г. Рост 50 см. Закричала сразу. По шкале Апгар 8/8 баллов. К груди приложена сразу. БЦЖ-М проведено в роддоме, гепатит В - отказ родителей. Естественное вскармливание до 3 мес. Профилактические прививки: АКДС V1. Перенесенные заболевания: ОРВИ 2 раза.

Объективный статус

Состояние ребенка тяжелое по заболеванию. Самочувствие не страдает.

Сознание ясное. Телосложение нормостеническое. Кожа физиологической окраски, умеренно влажная, ПЖК развита умеренно, распределена равномерно. Видимых отеков нет. Язык чистый, влажный. Слизистые оболочки ротовой полости розовые, влажные, чистые. Зев негиперемированный.

Миндалины не увеличены. 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, безболезненный. Печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Неврологический статус: очаговых и менингеальных симптомов нет. Стул ежедневный, без патологических примесей. Диурез не учитывается. Дизурических явлений нет.

Необходимыми для постановки диагноза методами исследования являются

- синдрома Бадда-Киаре
- тромбогеморрагических осложнений
- массивного тромбоза
- острого синдрома Виллебранда

Результаты обследования

Для оценки состояния пациента необходимо провести дополнительно

- синдрома Бадда-Киаре
- тромбогеморрагических осложнений
- массивного тромбоза
- острого синдрома Виллебранда

Результаты обследования

На основании данных проведенного обследования пациенту можно установить диагноз

- синдрома Бадда-Киаре
- тромбогеморрагических осложнений
- массивного тромбоза
- острого синдрома Виллебранда

Диагноз

Снижение эритроцитарных индексов, нормальные показатели гемоглобина и гематокрита связаны с

- железодефицитным состоянием
- низкой концентрацией эритропоэтина в крови
- возрастом ребенка
- наличием инфекции

На сегодняшний день не утверждён единый стандарт лечения пациентов с истинной полицитемией детского возраста, однако при необходимости циторедуктивной терапии из препаратов первой линии наиболее предпочтительным является

- руксолитиниб
- гидроксикарбонид
- бусульфан
- интерферон-альфа

Циторедуктивная терапия показана пациентам молодого возраста низкой группы риска

- руксолитиниб
- гидроксикарбонид
- бусульфан
- интерферон-альфа

Дополнительная информация

Родители ребенка согласились на предложенное лечение и подписали информированное согласие на лечение препаратом “off-label”. Пациентке инициирована терапия пегелированным интерфероном-альфа 2а. При контрольном обследовании через 6 месяцев достигнута полная гематологическая ремиссия согласно критериям ELN и IWG-MRT 2013 года.

Дальнейшая тактика ведения будет заключаться в

- руксолитиниб
- гидроксикарбонид
- бусульфан
- интерферон-альфа

Дополнительная информация

Пациентка получала терапию в течение 2 лет. В гемограмме: лейкоциты $9,8 \times 10^9/\text{л}$; гемоглобин 134 г/л; гематокрит 40%; тромбоциты - $574 \times 10^9/\text{л}$. Мать отмечает раздражительность и агрессивное поведение ребенка.

Консультированы психиатром, назначена терапия анксиолитиками.

В связи с появлением указанных жалоб в терапии требуется

- отмена интерферонотерапии
- продолжить терапию в прежней дозе на фоне назначенной терапии анксиолитиками
- снизить дозу препарата интерферона и продолжить терапию

- временно отменить интерферонотерапию и после нормализации психического состояния возобновить интерферонотерапию в половинной дозе

В связи с развитием нежелательных явлений терапия интерфероном-альфа прекращена и ребенку следует рекомендовать

- динамическое наблюдение без лечения
- терапию гидроксикарбамидом
- терапию руксолитинибом
- кровопускания на фоне низких доз аспирина

Прекращение терапии истинной полицитемии считается возможным при

- достижении полной гематологической и молекулярной ремиссии сроком не менее 2 лет
- достижении полного стойкого гематологического ответа
- достижении молекулярной ремиссии
- появлении нежелательных явлений на проводимую терапию и достижении частичного гематологического ответа

Наиболее вероятной причиной геморрагических осложнений у больных с истинной полицитемией является

- развитие приобретенного синдрома Виллебранда вследствие высокого тромбоцитоза (более $1000 \times 10^9 / \text{л}$)
- проводимая терапия ацетилсалициловой кислотой
- снижение концентрации естественных антикоагулянтов на фоне нарушения функции печени и развития портальной гипертензии
- развитие приобретенного синдрома Виллебранда вследствие нарушения микроциркуляции

При терапии истинной полицитемии гидроксикарбамидом в дозе 2000 мг/сут в случае сохранения симптоматической спленомегалии в течение трех и более месяцев необходимо

- развитие приобретенного синдрома Виллебранда вследствие высокого тромбоцитоза (более $1000 \times 10^9 / \text{л}$)
- проводимая терапия ацетилсалициловой кислотой
- снижение концентрации естественных антикоагулянтов на фоне нарушения функции печени и развития портальной гипертензии
- развитие приобретенного синдрома Виллебранда вследствие нарушения микроциркуляции

Условие ситуационной задачи

Ситуация

На прием гематолога обратились родители с ребенком 15 лет.

Жалобы

На изменения в анализах крови. Активных жалоб не предъявляет.

Анамнез заболевания

При обследовании по поводу рецидивирующих ринитов на фоне хорошего самочувствия в гемограмме 6 месяца назад: лейкоциты $48 \times 10^9/\text{л}$ (в лейкоцитарной формуле отмечается левой сдвиг до бластов без “провала”); Hb 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 4 месяца назад. По результатам миелограммы и иммунофенотипирования костного мозга данных за острый лейкоз не получено. Была проведена биопсия шейного лимфоузла справа, в заключении - цитограмма злокачественного образования, желательное проведение иммуногистохимического исследования.

Анамнез жизни

Ребенок от 1 беременности, 1 самостоятельных срочных родов. Течение беременности: без осложнений. Масса тела при рождении 3100 г, длина 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: месяц назад - биопсия шейного лимфоузла справа.

Объективный статус

Состояние: тяжелое по основному заболеванию. +

Самочувствие: не страдает. +

Сознание: ясное. +

Кожные покровы: физиологической окраски, чистые, умеренной влажности.

Слизистые оболочки: бледно-розовые, чистые, розовые. +

Лимфатическая система: пальпируются по основным группам без особенностей.
+

Костно-мышечная система: без особенностей. +

Органы дыхания: Носовое дыхание не затруднено. Аускультативно дыхание везикулярное, выслушивается по всем полям, хрипов нет. +

Сердечно-сосудистая система: Тоны сердца ясные, ритм правильный. Шумы не выслушиваются. +

Пищеварительная система: Живот при пальпации мягкий, безболезненный во

всех отделах, доступен глубокой пальпации. Печень: у края реберной дуги. Селезёнка: не пальпируется. Мочевыводящая система: Мочеиспускание свободное, безболезненное. Эндокринная система: повышенного питания. + Неврологический статус: Грубой очаговой и менингеальной симптоматики на момент осмотра не выявлено. +

Стул: регулярный, оформленный, без пат. примесей.

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются

- развитие приобретенного синдрома Виллебранда вследствие высокого тромбоцитоза (более $1000 \times 10^9 / \text{л}$)
- проводимая терапия ацетилсалициловой кислотой
- снижение концентрации естественных антикоагулянтов на фоне нарушения функции печени и развития портальной гипертензии
- развитие приобретенного синдрома Виллебранда вследствие нарушения микроциркуляции

Результаты обследования

Необходимыми для постановки диагноза инструментальными методами обследования являются

- развитие приобретенного синдрома Виллебранда вследствие высокого тромбоцитоза (более $1000 \times 10^9 / \text{л}$)
- проводимая терапия ацетилсалициловой кислотой
- снижение концентрации естественных антикоагулянтов на фоне нарушения функции печени и развития портальной гипертензии
- развитие приобретенного синдрома Виллебранда вследствие нарушения микроциркуляции

Результаты обследования

В данном случае можно предположить в качестве основного диагноза

- развитие приобретенного синдрома Виллебранда вследствие высокого тромбоцитоза (более $1000 \times 10^9 / \text{л}$)
- проводимая терапия ацетилсалициловой кислотой
- снижение концентрации естественных антикоагулянтов на фоне нарушения функции печени и развития портальной гипертензии
- развитие приобретенного синдрома Виллебранда вследствие нарушения микроциркуляции

Диагноз

Стадией заболевания в данном клиническом случае является

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

Основной тактикой лечения хронического миелолейкоза является

- терапия ингибиторами тирозинкиназ (ИТК)
- терапия ингибиторами протеасом
- химиотерапия
- терапия ингибиторами янус-киназ

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

- нилотиниб
- иматиниб
- понатиниб
- бозутиниб

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

- применение химиотерапии
- проведение инфузионной терапии до 2-2,5 л/м²
- применение гепатопротекторов
- применение глюкокортикостероидов

Для уменьшения опухолевой массы в дебюте заболевания рекомендована циторедуктивная терапия

- дексаметазоном
- метотрексатом
- гидроксикарбамидом
- пегилированным интерфероном 2-бета

Терапия ингибиторами тирозинкиназ при хроническом миелолейкозе назначается

- только в фазе акселерации
- при количестве лейкоцитов менее $25 \times 10^9/\text{л}$

- при количестве лейкоцитов менее $50 \times 10^9/\text{л}$
- при любом количестве лейкоцитов

При хроническом миелолейкозе рекомендован + _____ + ингибиторов тирозинкиназ

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

При неэффективности терапии иматинибом, обусловленной мутацией в гене BCR-ABL T315I, необходимо

- назначение руксолитиниба
- назначение нилотиниба
- HLA-типирование больного, поиск родственного или неродственного донора, решение вопроса о алло-ТГСК
- назначение дазатиниба

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

- назначение руксолитиниба
- назначение нилотиниба
- HLA-типирование больного, поиск родственного или неродственного донора, решение вопроса о алло-ТГСК
- назначение дазатиниба

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациент 55 лет, страдает гемофилией А, пришел в сопровождении родственника на прием к врачу-гематологу.

Жалобы

На слабость, сердцебиение, одышку при физической нагрузке, черный стул два раза за последние 12 часов.

Анамнез заболевания

* Диагноз тяжелой формы гемофилии А установлен в детском возрасте, получает заместительную терапию VIII фактором свертывания крови

- * Перенесенные заболевания и операции: гемартрозы крупных суставов, тотальное эндопротезирование правого коленного сустава в возрасте 35 лет
- * Наследственность: неотягощена
- * Вредные привычки: курит по 1,5 пачки сигарет в день

Анамнез жизни

В течение длительного времени принимал бесконтрольно НПВС в связи с болью в суставах. Отмечал боли в эпигастрии, не обследовался.

Объективный статус

Состояние удовлетворительное. Температура тела – 36,6 °С. Кожные покровы бледные, чистые. Отеков нет. ИМТ – 25,5 кг/м². Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритм правильный. Пульс регулярный, сниженного наполнения. ЧСС 97 в мин. АД 90/60 мм рт.ст. Живот мягкий, отмечается умеренная болезненность в эпигастральной области. Печень не увеличена, селезенка не пальпируется. Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный с обеих сторон. При ректальном исследовании - дегтеобразный кал.

Необходимым для постановки диагноза лабораторным методом обследования является

- назначение руксолитиниба
- назначение нилотиниба
- HLA-типирование больного, поиск родственного или неродственного донора, решение вопроса о алло-ТГСК
- назначение дазатиниба

Результаты обследования

Основным инструментальным методом обследования для постановки диагноза является

- назначение руксолитиниба
- назначение нилотиниба
- HLA-типирование больного, поиск родственного или неродственного донора, решение вопроса о алло-ТГСК
- назначение дазатиниба

Результаты обследования

Наиболее вероятным диагнозом является

- назначение руксолитиниба

- назначение нилотиниба
- HLA-типирование больного, поиск родственного или неродственного донора, решение вопроса о алло-ТГСК
- назначение дазатиниба

Диагноз

К факторам риска обострения язвенной болезни у пациента можно отнести

- длительный прием нестероидных противовоспалительных препаратов
- гемофилическую артропатию
- терапию фактором свертывания крови
- перенесенные операции

Общий принцип ведения данного больного заключается в

- назначении концентрата фактора свертывания
- назначении химиотерапевтического лечения
- ограничении питьевого режима
- проведении курса физиотерапии

Расчет дозы концентрата ФСКVIII для пациента осуществляется по формуле**

Доза (МЕ) = масса тела ×

- показатель АЧТВ × 0,5
- рост × 0,5
- 100 × 0,5
- (требуемая активность – базальная активность) × 0,5

С целью контроля эффективности терапии фактором свертывания рекомендована оценка

- количества тромбоцитов
- АЧТВ, тромбоэластографии
- протромбинового индекса
- фибриногена

Профилактическая заместительная терапия концентратами факторов свертывания крови заключается в + _____ + применении факторов свертывания крови

- симптоматическом
- спорадическом
- систематическом

- временном

Диспансерное наблюдение за пациентами с гемофилией включает

- биопсию лимфатических узлов
- пункцию костного мозга, проведение иммунофенотипирования
- люмбальную пункцию
- коррекцию дефицита железа, выявление ингибиторов

Единицей измерения ингибитора к FVIII/FIX является

- международная единица (МЕ)
- миллиграмм на децилитр (Мг/дл)
- Бетезда единица (БЕ)
- секунда (сек)

Титр ингибитора \geq + _____ + БЕ является высокореагирующим

- 5
- 1
- 3
- 2

К шунтирующим препаратам при выявлении ингибиторной формы гемофилии относят

- 5
- 1
- 3
- 2

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Пациент 20 лет, страдает гемофилией В пришел на прием к врачу-гематологу.

Жалобы

На слабость, интенсивную боль в правом коленном суставе.

Анамнез заболевания

* Диагноз тяжелой формы гемофилии В установлен в детском возрасте, получает заместительную терапию IX фактором свертывания крови. Известно, что последние два месяца отмечал появление спонтанных гематом мягких тканей, несмотря на введение препарата фактора свертывания.

- * Перенесенные заболевания и операции: отрицает
- * Аллергические реакции: отрицает
- * Наследственность: неотягощена
- * Вредные привычки: не курит

Анамнез жизни

Случайно поскользнулся на улице (гололед), упал на правое колено, почувствовал острую боль. Незамедлительно ввел концентрат IX фактора свертывания крови и направился на прием к гематологу.

Объективный статус

Состояние удовлетворительное. Температура тела – 36,6 °С. Кожные покровы бледные, чистые. Отеков нет. ИМТ – 19 кг/м². Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритм правильный. Пульс регулярный, сниженного наполнения. ЧСС 85 в мин. АД 130/70 мм рт.ст. Живот мягкий, отмечается умеренная болезненность в эпигастральной области. Печень не увеличена, селезенка не пальпируется. Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный с обеих сторон. Физиологические отправления в норме. Местный статус: правое колено увеличено в объеме, гиперемия, объем движений ограничен.

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются

- 5
- 1
- 3
- 2

Результаты обследования

Учитывая отсутствие эффекта от введения препарата фактора свертывания крови, необходимым дополнительным лабораторным исследованием является

- 5
- 1
- 3
- 2

Результаты обследования

Наиболее вероятным диагнозом в данном случае является + _____ + форма

- 5
- 1
- 3
- 2

Диагноз

Диагностика ингибитора также должна проводиться у пациента в связи с

- повышением физической активности
- систематической заместительной терапией фактором свертывания крови
- изменением климатических условий
- уменьшением эффективности заместительной терапии факторами

Общий принцип ведения данного пациента заключается в

- назначении шунтирующего препарата
- ограничении питьевого режима
- назначении препарата фактора свертывания крови VIII
- трансфузии криопреципитата

Эптаког альфа (активированный) назначается в дозе 90-120 мкг/кг каждые + _____ + до остановки кровотечения

- 16-18 часов
- 10-12 часов
- 30-40 минут
- 2-4 часа

С целью контроля эффективности терапии (при невозможности проведения полноценного коагулологического обследования) рекомендуется

- определение уровня фибриногена
- подсчет количества тромбоцитов
- определение протромбинового индекса
- проведение тромбоэластографии

Профилактическая заместительная терапия концентратами факторов свертывания крови заключается в + _____ + применении факторов свертывания крови

- систематическом
- временном
- спорадическом

- симптоматическом

Диспансерное наблюдение за пациентами с гемофилией включает

- люмбальную пункцию
- биопсию лимфатических узлов
- пункцию костного мозга, проведение иммунофенотипирования
- коррекцию дефицита железа, выявление ингибиторов

Единицей измерения ингибитора к FVIII/FIX является

- миллиграмм на децилитр (Мг/дл)
- международная единица МЕ
- секунда (сек)
- Бетезда единица (БЕ)

Титр ингибитора \geq + _____ + БЕ – ингибитор в высоком титре

- 3
- 2
- 5
- 1

Пациентам с ингибиторной гемофилией краткосрочную профилактику эптаксом альфа (активированным) проводят в течение + ____ + месяцев

- 3
- 2
- 5
- 1

Условие ситуационной задачи

Ситуация

Мужчина, 60 лет, обратился к врачу-гематологу.

Жалобы

на боли в поясничном, грудном отделах позвоночника, усиливающиеся при движении, нарастающие по интенсивности в течение полугода.

Анамнез заболевания

Интенсивный болевой синдром в позвоночнике отмечает последние 6 месяцев. Наблюдался у невролога, получал НПВС без существенного эффекта. По месту

жительства выполнено КТ позвоночника, выявлены очаги деструкции костной ткани. Направлен к гематологу.

Анамнез жизни

- * хронические заболевания: варикозное расширение вен нижних конечностей, хронический бронхит вне обострения
- * курит по 1,5 пачки в день
- * профессиональные вредности: плотник (контактирует с древесиной, лаком, краской)
- * аллергических реакций не было
- * семейный анамнез: отец умер от рака желудка

Объективный статус

Состояние средней степени тяжести. Рост 179 см, масса тела 85 кг. Кожные покровы обычной окраски и влажности. Периферических отеков нет. Дыхание жесткое, ЧДД 18 в 1 мин. Тоны сердца ритмичные, ЧСС 68 в 1 мин, АД 130/85 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги.

Для постановки диагноза в первую очередь необходимо провести

- 3
- 2
- 5
- 1

Результаты обследования

Следующим необходимым исследованием для уточнения гематологического диагноза является

- 3
- 2
- 5
- 1

Результаты обследования

Для подтверждения диагноза необходимо провести

- 3
- 2
- 5
- 1

Результаты обследования

Необходимым для уточнения распространенности остеодеструктивного процесса инструментальным методом обследования является

- 3
- 2
- 5
- 1

Результаты обследования

В соответствии с результатами обследования можно поставить диагноз

- 3
- 2
- 5
- 1

Диагноз

III стадия по ISS установлена на основании выявления

- цитогенетических аномалий: t(4;14)
- высокого уровня ЛДГ
- высокого уровня бета2-микроглобулина (> 5,5 мг/л)
- снижения уровня альбумина

В случае прогрессирования у пациента почечной недостаточности препаратами выбора будут

- полностью транс-ретиноевая кислота (ATRA) и бисептол
- антрациклиновые антибиотики
- ритуксимаб и преднизолон
- бортезомиб и дексаметазон

Развитие периферической полиневропатии может быть обусловлено введением

- ритуксимаба
- дексаметазона
- циклофосфана
- бортезомиба

Схема индукционной терапии для кандидатов на высокодозную химиотерапию с последующей трансплантацией аутологичных стволовых клеток крови

- высокие дозы дексаметазона
- высокие дозы дексаметазона/цитарабин/цисплатин DНАР
- циклофосфан/дексаметазон
- бортезомиб/циклофосфан/дексаметазон (VCD)

Высокодозную химиотерапию с ауто-ТГСК оптимально выполнять

- до начала индукционного этапа
- через год после завершения индукционного этапа лечения
- непосредственно после завершения индукционного этапа лечения
- при развитии рецидива заболевания

В процессе проводимой терапии иммунохимическое исследование белков сыворотки крови и мочи следует выполнять каждые

- 10-12 месяцев
- 19 дней
- 10 дней
- 2-3 месяца

Применение эритропоэтина у пациентов с множественной миеломой прекращается при достижении уровня гемоглобина + _____ + г/л

- 110
- 120
- 100
- 90