

федеральное государственное  
бюджетное образовательное  
учреждение высшего образования  
«Волгоградский государственный  
медицинский университет»  
Министерства здравоохранения  
Российской Федерации

**«УТВЕРЖДАЮ»**

Директор Института НМФО



Н.И. Свиридова

«27» \_\_\_\_\_ 2024 г.

**ПРИНЯТО**

на заседании ученого совета  
Института НМФО

№ 18 от «27» июля 2024 г.

**АДАптиРОВАННАЯ  
ОСНОВНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ  
ОБРАЗОВАТЕЛЬНАЯ ПРОГРАММА  
ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ**

Специальность

**31.08.14 Детская онкология**

*(уровень подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре)*

Квалификация (степень) выпускника: **врач-детский онколог**

Форма обучения

**Очная**

для обучающихся 2022,2023,2024 годов поступления

(актуализированная редакция)

Статус программы с применением дистанционного обучения  
и электронных образовательных технологий

Образовательная программа адаптирована для обучения  
инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья


(с нарушениями слуха)

Разработчики программы:

№	Ф.И.О.	Должность	Ученая степень/ звание	Кафедра (полное название)
1.	Коваленко Н.В.	Заведующая кафедрой,	к.м.н.	Онкологии, гематологии и трансплантологии Института НМФО
2.	Сперанский Д.Л.	Профессор	д.м.н.	Онкологии, гематологии и трансплантологии Института НМФО
2.	Чухнин А.Г.	Доцент	к.м.н.	Онкологии, гематологии и трансплантологии Института НМФО

Основная профессиональная образовательная программа подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре по специальности: 31.08.14 «Детская онкология»

Рабочая программа обсуждена на заседании кафедры протокол № 13 от « 21 » 05 2024 года

Заведующая кафедрой онкологии, гематологии и трансплантологии Института НМФО,  
к.м.н.,  Н.В. Коваленко

Рецензент: Заведующий научно-образовательным отделом МРНЦ им. А.Ф. Цыба-филиала ФГБУ НМИЦ радиологии Минздрава России, доктор медицинских наук, профессор В.А. Петров.

Рабочая программа согласована с учебно-методической комиссией Института НМФО ВолгГМУ, протокол № 12 от «27» 06 2024 года

Председатель УМК  М.М. Королева

Начальник отдела учебно-методического сопровождения и производственной практики  М.Л. Наumenко

Рабочая программа утверждена на заседании Ученого совета Института НМФО протокол № 18 от «27» 06 2024 года

Секретарь Ученого совета  М.В. Кабытова

## содержание

	Пояснительная записка
1	Цель и задачи дисциплины
2	Результаты обучения
3	Место раздела дисциплины в структуре основной образовательной программы
4	Общая трудоемкость дисциплины
5	Объем дисциплины в зачетных единицах с указанием количества академических часов, выделенных на контактную работу обучающихся с преподавателем и на самостоятельную работу обучающихся
6	Учебно-тематический план дисциплины (в академических часах) и матрица компетенций
7	Содержание дисциплины
8	Образовательные технологии
9	Оценка качества освоения программы
10	Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины
11	Материально-техническое обеспечение дисциплины
12	Приложения
12.1	ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ ПО ДИСЦИПЛИНЕ
12.2	МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ К САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ РАБОТЕ ДЛЯ ОРДИНАТОРОВ ПО ОБЯЗАТЕЛЬНОЙ ДИСЦИПЛИНЕ
12.3	МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПРЕПОДАВАТЕЛЮ ПО ДИСЦИПЛИНЕ
12.4	СПРАВКА О КАДРОВОМ ОБЕСПЕЧЕНИИ РАБОЧЕЙ ПРОГРАММЫ ПО ДИСЦИПЛИНЕ
12.5	СПРАВКА О МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОМ ОБЕСПЕЧЕНИИ РЕАЛИЗАЦИИ РАБОЧЕЙ ПРОГРАММЫ ПО ДИСЦИПЛИНЕ
12.6	АКТУАЛИЗАЦИЯ ПРОГРАММЫ

## **Пояснительная записка**

**Основная профессиональная образовательная программа (далее – ОПОП ВО)** (для обучения инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья (с нарушениями слуха) – образовательная программа, адаптированная для обучения лиц с ограниченными возможностями здоровья (далее – ОВЗ) с учетом особенностей их психофизического развития, индивидуальных возможностей и при необходимости обеспечивающая коррекцию нарушений развития и социальную адаптацию указанных лиц (п.28. Ст.2 Федерального закона от 29 декабря 2012 г. № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации»).

Основная профессиональная образовательная программа высшего образования уровень подготовки кадров высшей квалификации (ординатура) (для обучения инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья (с нарушениями слуха), реализуемая в Федеральном государственном бюджетном образовательном учреждении высшего образования «Волгоградском государственном медицинском университете» Министерства здравоохранения Российской Федерации (далее ВолгГМУ) по специальности 31.08.14 Детская онкология (ординатура) представляет собой комплекс учебно-методической документации, регламентирующий содержание, организацию и оценку качества подготовки обучающихся и выпускников с ограниченными возможностями здоровья и обучающихся инвалидов, разработанный и утвержденный Ученым Советом ВолгГМУ с учетом требований рынка труда на основе Федерального государственного образовательного стандарта высшего образования (ФГОС ВО) по специальности 31.08.14 Детская онкология, утвержденным приказом Министерства образования и науки РФ от 25.08.2014г. № 1056 «Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.14 Детская онкология (уровень подготовки кадров высшей квалификации)» и порядком организации и осуществления образовательной деятельности по образовательным программам высшего образования - программам ординатуры, программам ординатуры (утв. приказом Министерства образования и науки РФ от 19 ноября 2013 г. N 1258).

## 1. Цель и задачи дисциплины «Детская онкология»

Целью освоения дисциплины «Детская онкология» является подготовка квалифицированного врача–детского онколога, обладающего системой универсальных и профессиональных компетенций, в соответствии с ФГОС ВО, способного и готового для самостоятельной профессиональной деятельности: первичной медико-санитарной помощи, неотложной, скорой, а также специализированной, в том числе высокотехнологичной медицинской помощи, в соответствии с установленными требованиями и стандартами в сфере здравоохранения.

В области воспитания общими целями АОП ординатуры являются формирование социально-личностных качеств ординатора с инвалидностью и с ограниченными возможностями здоровья: целеустремленности, организованности, трудолюбия, ответственности, гражданственности, коммуникативности, толерантности, повышение их общей культуры.

В области обучения общими целями ОПОП (для обучения инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья (с нарушениями слуха) ординатуры являются:

- подготовка обучающихся с инвалидностью и с ограниченными возможностями здоровья в области основ гуманитарных, социальных, экономических, математических и естественнонаучных знаний, включая биомедицинские и экологические знания, а также знаний клинических дисциплин;

- практическая подготовка обучающихся с инвалидностью и с ограниченными возможностями здоровья;

- формирование у обучающихся с инвалидностью и с ограниченными возможностями здоровья предусмотренных ФГОС ВО по специальности 31.08.14 Детская онкология

- общекультурных и общепрофессиональных компетенций, а также профессиональных компетенций в соответствующих областях деятельности (медицинская деятельность, организационно-управленческая деятельность и научно-исследовательская деятельность);

– получение высшего профессионального образования (уровень ординатура) по специальности 31.08.14 Детская онкология, позволяющего выпускнику с инвалидностью и с ограниченными возможностями здоровья быть готовым к выполнению требований профессионального стандарта «Врач-детский онколог».

Учитывая специфику ФГОС ВО по направлению подготовки 31.08.14 Детская онкология (уровень ординатура) (для обучения инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья (с нарушениями слуха), одной из целей становится обеспечение рынка труда конкурентно способными специалистами – «Врачами-детскими онкологами», ориентированными на непрерывное самообразование, саморазвитие и гибко реагирующими на изменения социально-экономических условий.

Возможность использования в своей практике современных дистанционных технологий позволяет выпускникам с ограниченными возможностями здоровья и с инвалидностью самостоятельно обучаться и расширять область применения своих знаний.

ОПОП ВО (для обучения инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья (с нарушениями слуха) ориентирована на реализацию следующих принципов:

- приоритет практико-ориентированных знаний выпускника;
- формирование готовности принимать решения и профессионально действовать в нестандартных ситуациях;
- формирование потребности к постоянному развитию и инновационной деятельности в профессиональной сфере;
- фундаментальность – теоретико-методологическая основательность и качество общепрофессиональной подготовки;
- интегративность – междисциплинарное объединение научных исследований и учебных предметов учебного процесса в целом;
- вариативность – гибкое сочетание базовых учебных курсов и дисциплин и вариативных дисциплин, предлагаемых для изучения на факультете, разнообразие образовательных технологий, в том числе современных информационно-коммуникационных технологий, адекватных индивидуальным возможностям и

особенностям обучаемых, а также включение в вариативную часть образовательной программы специализированных адаптационных дисциплин для дополнительной индивидуализированной коррекции нарушений учебных и коммуникативных умений, профессиональной и социальной адаптации на этапе высшего образования.

При реализации ОПОП ВО (для обучения инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья (с нарушениями слуха) могут применяться электронное обучение и дистанционные образовательные технологии, что расширяет границы для обучения по данной программе ординаторов с инвалидностью и с ограниченными возможностями здоровья.

#### **Задачи программы ординатуры 31.08.14 «Детская онкология»:**

1. Сформировать умения в освоении новейших технологий и методик в сфере своих профессиональных интересов.

2. Подготовить врача-специалиста по детской онкологии к самостоятельной профессиональной деятельности, умеющего провести дифференциально-диагностический поиск, оказать в полном объеме медицинскую помощь, в том числе при ургентных состояниях, провести профилактические и реабилитационные мероприятия по сохранению жизни и здоровья во все возрастные периоды жизни пациента.

4. Сформировать систему общих и специальных знаний, умений, позволяющих врачу свободно ориентироваться в вопросах организации и экономики здравоохранения, страховой медицины, медицинской психологии.

4. Сформировать базовые, фундаментальные медицинские знания, формирующие профессиональные компетенции врача, способного успешно решать свои профессиональные задачи:

#### **– профилактическая деятельность:**

предупреждение возникновения заболеваний среди населения путем проведения профилактических и противоэпидемических мероприятий;

проведение профилактических медицинских осмотров, диспансеризации, диспансерного наблюдения;

проведение сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья населения различных возрастно-половых групп, характеризующих состояние их здоровья;

– **диагностическая деятельность:**

диагностика заболеваний и патологических состояний пациентов на основе владения пропедевтическими, лабораторными, инструментальными и иными методами исследования;

диагностика неотложных состояний;

диагностика беременности;

проведение медицинской экспертизы;

– **лечебная деятельность:**

оказание специализированной медицинской помощи;

участие в оказании скорой медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства;

оказание медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участие в медицинской эвакуации;

– **реабилитационная деятельность:**

проведение медицинской реабилитации и санаторно-курортного лечения;

– **психолого-педагогическая деятельность:**

формирование у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих;

– **организационно-управленческая деятельность:**

применение основных принципов организации оказания медицинской помощи в медицинских организациях и их структурных подразделениях;

организация и управление деятельностью медицинских организаций и их структурных подразделений;

организация проведения медицинской экспертизы;

организация оценки качества оказания медицинской помощи пациентам;



ведение учетно-отчетной документации в медицинской организации и ее структурных подразделениях;

создание в медицинских организациях и их структурных подразделениях благоприятных условий для пребывания пациентов и трудовой деятельности медицинского персонала с учетом требований техники безопасности и охраны труда;

соблюдение основных требований информационной безопасности.

## **2. Результаты обучения**

В результате освоения дисциплины «**Детская онкология**» обучающийся должен сформировать следующие компетенции:

### **универсальные компетенции (УК)**

- готовность к абстрактному мышлению, анализу, синтезу (УК-1);

### **профессиональные компетенции (ПК):**

#### профилактическая деятельность:

- готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания (ПК-1);

- готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения (ПК-2);

- готовность к применению социально-гигиенических методик сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков (ПК-4);

#### диагностическая деятельность:

- готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (ПК- 5);

#### лечебная деятельность:

- готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании онколо-

гической медицинской помощи (ПК-6);

реабилитационная деятельность:

- готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении (ПК-8);

психолого-педагогическая деятельность:

- готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих (ПК-9);

**Формирование вышеперечисленных универсальных и профессиональных компетенций врача-специалиста детского онколога предполагает овладение ординатором системой следующих знаний, умений и владений:**

**Знания:**

– основы законодательства о здравоохранении и директивные документы, определяющие деятельность органов и учреждений здравоохранения, относящиеся к детской онкологии (ПК10);

– основы управления здравоохранения, страховой медицины (ПК10);

– правовые основы деятельности врача детского онколога (ПК10);

– общие вопросы организации онкологической службы в стране, организацию работы онкологического кабинета и стационара (ПК10);

– общие вопросы организации работы онкологического центра; взаимодействие с другими лечебно-профилактическими учреждениями (УК1, ПК10);

– общие вопросы организации работы онкологического стационара (ПК10);

– документацию онкологического кабинета и стационара (ПК10);

– эпидемиологию онкологических заболеваний в РФ и в данном конкретном регионе, где работает врач (ПК1, ПК4);

– основы медицинской этики и деонтологии в детской онкологии (УК2);

– основы нормальной и патологической анатомии и физиологии, взаимосвязь функциональных систем организма (ПК1);

– теоретические основы онкологии (ПК1);

- структурные и функциональные основы нормы и патологии в детской онкологической практике, причины, основные механизмы развития онкологического заболевания. (ПК1);
- принципы классификации опухолей (ПК1);
- основные симптомы и синдромы онкологических заболеваний у детей (ПК1);
- разделение на клинические группы онкологических больных (ПК1);
- современные методы клинической, лабораторной и инструментальной диагностики заболеваний онкологического профиля у детей. Алгоритм диагностических мероприятий при неотложных и угрожающих жизни состояниях в детской онкологической практике. (ПК5);
- дифференциальную диагностику онкологических заболеваний (УК1, ПК1, ПК5);
- алгоритм лечебных мероприятий при неотложных и угрожающих жизни состояниях в детской онкологической практике (ПК6);
- классификацию и основные характеристики лекарственных средств, применяемых в онкологии (ПК6);
- современные подходы, принципы терапии в детской онкологии (ПК6, ПК8);
- принципы паллиативной терапии у incurable больных (ПК8);
- основы организации амбулаторно-поликлинической и стационарной онкологической помощи населению, современные организационные формы работы и диагностические возможности поликлинической онкологической службы (ПК6);
- принципы медико-социальной экспертизы и реабилитации детей с онкологическими заболеваниями (ПК8);
- диспансерное наблюдение больных и профилактика онкологических заболеваний (ПК2, ПК8);
- основы немедикаментозной терапии, лечебной физкультуры, санаторно-курортного лечения при онкологических заболеваниях у детей (ПК8);
- формы и методы санитарно-просветительной работы (ПК9);

### **Умения:**

- получать исчерпывающую информацию о заболевании (ПК1);
- проводить с населением мероприятия по первичной профилактике наиболее часто встречающихся онкологических заболеваний. Осуществлять профилактические

- ские мероприятия по повышению сопротивляемости организма неблагоприятным факторам внешней среды(ПК1);
- выявлять возможные факторы риска онкологического заболевания: применять объективные методы обследования больного, выявлять характерные признаки заболевания, особенно в случаях, требующих неотложной помощи и интенсивной терапии (ПК1, ПК5);
  - оценивать тяжесть состояния больного, определять объем и последовательность необходимых мероприятий для оказания помощи (ПК1, ПК6);
  - организовывать неотложную помощь в экстренных случаях (ПК10);
  - определять показания к госпитализации и организовывать её (ПК6);
  - разрабатывать план ведения больного в амбулаторно-поликлинических учреждениях и в стационаре, определять необходимость применения специальных методов обследования (ПК5, ПК6);
  - применять методы асептики и антисептики, медицинский инструментарий, медикаментозные средства в лабораторно-диагностических и лечебных целях;
  - провести физикальное обследование ребенка и подростка, направить на лабораторно-инструментальное обследование, на консультацию к специалистам других специальностей (ПК5);
  - давать оценку результатам онкологического обследования, в том числе с учетом возрастных особенностей (ПК5);
  - интерпретировать результаты специальных методов исследования (ультразвуковые, лабораторные, рентгенологические и др.) (ПК5);
  - на основании анамнеза, клинической картины заболевания, стадии, гистологического строения опухоли определить показания и противопоказания к различным видам лечения (ПК5);
  - интерпретировать результаты гистологических, цитологических, иммунологических методов диагностики (ПК5);
  - проводить дифференциальную диагностику, обосновывать клинический диагноз, схему, план, тактику ведения больного (ПК1, ПК5, ПК6);
  - сформировать план лечения с учетом течения болезни, подобрать и назначить лекарственную терапию, использовать методы немедикаментозного лечения(ПК6);

- применять на практике фармакотерапевтические методы лечения сопутствующих заболеваний и осложнений у детей с онкологическими заболеваниями (ПК6);
- определять динамику течения и прогноз онкологического заболевания (ПК6);
- участие в проведении экспертизы временной нетрудоспособности и подготовка необходимых документов для медико-социальной экспертизы (ПК4);
- проводить с больными и их родственниками профилактические мероприятия по повышению сопротивляемости организма к неблагоприятным факторам внешней среды, проводить работу по пропаганде здоровья, направленную на предупреждение наследственных и врожденных онкологических заболеваний (ПК8);
- организовывать и проводить образовательные программы для детей с онкологическими заболеваниями (ПК8);
- проводить санитарно-просветительную работу среди населения (ПК8);
- оформлять необходимую медицинскую документацию, вести медицинскую документацию различного характера в онкологических амбулаторно - поликлинических учреждениях детского профиля, предусмотренную законодательством по здравоохранению (ПК2, ПК10);

### **Владения:**

- методикой сбора и анализа жалоб, анамнеза онкологических заболеваний (ПК1);
- методами скрининговой диагностики ЗНО у детей (ПК1);
- методикой объективного обследования больного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация) (ПК5);
- навыками анализа и логического мышления интерпретирования полученных результатов научных исследований, постановке диагноза у онкологических больных – детей (ПК5);
- интерпретацией результатов лабораторных, инструментальных методов диагностики у детей и подростков (ПК5);
- организацией диспансерного учета детей с онкологическими заболеваниями (ПК5);
- техникой правильного проведения пальпаторного обследования опухоли с учетом ее локализации (ПК5);
- техникой разведения, коррекции и контроля дозы и знанием режимов введения химиопрепаратов в детской онкологии (ПК5);

- методами коррекции осложнений специальной терапии у детей с онкологическими заболеваниями (ПК5);
- методикой составления плана клинического и инструментального обследования при подозрении на ЗНО (ПК5);
- методикой проведения диагностической пункции и взятие мазков на цитологическое исследование (ПК5);
- методами организации первичной профилактики онкологических заболеваний у детей и подростков, формирования мотивации к поддержанию здоровья детей, семей и общества, в том числе, к отказу от вредных привычек, влияющих на онкологическую заболеваемость (ПК5);
- методами ведения медицинской учетно-отчетной документации в медицинских организациях; оценками состояния онкологического здоровья детей (ПК5);
- возможностью назначения лекарственных средств при лечении, реабилитации и профилактике различных онкологических заболеваний и патологических процессов у детей и подростков (ПК5);
- методами комплексной терапии и реабилитации детей и подростков с онкологическими заболеваниями с учётом общего состояния организма и наличия сопутствующей патологии (ПК5);
- методикой проведения пульсоксиметрии и оценкой полученных результатов (ПК5);
- методами комплексной терапии и реабилитации детей и подростков с онкологическими заболеваниями и сопутствующей патологии. (ПК5);
- алгоритмом выполнения основных врачебных диагностических и лечебных мероприятий (ПК5);
- возможностью назначения лекарственных средств при лечении, реабилитации и профилактике различных онкологических заболеваний и патологических процессов у детей и подростков (ПК6, ПК8);
- методами оказания неотложной помощи при угрожающих жизни состояниях в детской онкологии (ПК6);
- оценкой результатов проведенного лечения и его эффективности (ПК5).

## Содержание и структура компетенций

Коды компетенций	Название компетенции	Содержание и структура компетенции		
		знать	уметь	владеть
УК-1	Готовность к абстрактному мышлению, анализу, синтезу	-этиологию, патогенез, ведущие проявления и исходы наиболее важных опухолевых заболеваний - специальную литературу и другую научно-техническую информацию о достижениях отечественной и зарубежной науки и медицинских технологий в онкологии; - результаты крупных клинических исследований в онкологии, отечественный и зарубежный опыт по тематике исследований	-интерпретировать результаты наиболее распространенных методов лабораторной и функциональной диагностики	-навыками сопоставления морфологических и клинических проявлений болезни; -навыками постановки предварительного диагноза на основании результатов лабораторного и инструментального обследования; - обоснованием принципов патогенетической терапии онкологических заболеваний
УК-2	готовностью к управлению коллективом, толерантно воспринимать социальные, этнические, конфессиональные и культурные различия	Морально-этические нормы, правила и принципы профессионального врачебного поведения, права пациента и врача, основные этические документы международных и отечественных профессиональных медицинских ассоциаций и организаций.	Ориентироваться в нормативно- правовых актах о труде, применять нормы трудового законодательства в конкретных практических ситуациях. Защищать гражданские права врачей и пациентов. Выстраивать и поддерживать рабочие отношения с членами коллектива.	знаниями организационной структуры, управленческой и экономической деятельности медицинских организаций, анализировать показатели работы структурных подразделений
УК-3	готовностью к участию в педагогической деятельности по программам среднего и высшего медицинского образования или среднего и высшего фармацевтического образования, а также по дополнительным профессиональным программам для лиц,	цели, принципы, формы, методы обучения и воспитания	отбирать адекватные целям и содержанию технологии, формы, методы и средства обучения и воспитания	планировать цели и содержание обучения и воспитания в соответствии с государственным образовательным стандартом, учебным планом и программой

	имеющих среднее профессиональное или высшее образование, в порядке, установленном федеральным органом исполнительной власти, осуществляющим функции по выработке государственной политики и нормативно-правовому регулированию в сфере здравоохранения			
ПК-1	<p>Готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания</p>	<p>Основы канцерогенеза: биологические особенности опухолевого роста;</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- факторы способствующие возникновению опухоли, этапы и механизмы трансформации нормальной клетки в опухолевую, характеристику проявлений опухолевого атомизма;</li> <li>- факторы внешней среды, повышающие риск развития злокачественных опухолей у человека</li> <li>- санитарногигиенические и профилактические мероприятия, направленные на снижение риска онкологических заболеваний</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- выявлять факторы риска развития онкологических заболеваний и организовать меры профилактики;</li> <li>- проводить санитарнопросветительную работу с населением и больными.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- принципами формирования групп повышенного онкологического риска и диспансеризации онкологических больных;</li> <li>- методами консультативной и санитарно-просветительской работы по профилактике заболеваний, формированию здорового образа жизни</li> </ul>



<b>ПК-2</b>	Готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за здоровыми и хроническими больными	- вопросы временной и стойкой нетрудоспособности, профилактики и диспансеризации онкологических больных	- осуществлять диспансеризацию больных онкологического профиля; владеть методами пропаганды здорового образа жизни и профилактики заболеваний	- принципами диспансеризации групп повышенного риска и онкологических больных
<b>ПК-3</b>	готовность к проведению противоэпидемических мероприятий, организации защиты населения в очагах особо опасных инфекций, при ухудшении радиационной обстановки, стихийных бедствиях и иных чрезвычайных ситуациях	Готовность к проведению противоэпидемических мероприятий, организации защиты населения в очагах особо опасных инфекций, при ухудшении радиационной обстановки, стихийных бедствиях и иных чрезвычайных ситуациях	Организацию противоэпидемических мероприятий и защиту населения в очагах особо опасных инфекций, при ухудшении радиационной обстановки и стихийных бедствий мероприятия.	Проводить противоэпидемические мероприятия, защиту населения в очагах особо опасных инфекций, при ухудшении радиационной обстановки и стихийных бедствиях
<b>ПК-4</b>	готовность к применению социально-гигиенических методик сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья взрослых и подростков	Типовую учетно-отчетную медицинскую документацию медицинских учреждений, экспертизу трудоспособности.	Анализировать и оценивать качество медицинской помощи населению, вести медицинскую документацию.	Методами ведения медицинской учетно-отчетной документации в медицинских учреждениях.

<p style="text-align: center;"><b>ПК-5</b></p>	<p>Готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем</p>	<p>- этиологию и классификацию онкологических заболеваний различных органов и систем; - роль генетических факторов в развитии онкологических заболеваний; - клиническую симптоматику доброкачественных и злокачественных опухолей, их диагностику, принципы лечения и профилактику; - алгоритм постановки диагноза, который складывается из анализа комплекса клинических, лабораторных и инструментальных методов исследования; - основы диагностики онкологических заболеваний (клинические, морфологические, цитологические, лучевые, иммунологические)</p>	<p>- объективно исследовать больного по всем органам и системам, в том числе с использованием основного врачебного инструментария; - собирать анамнез, получать информацию о заболевании; - применять объективные методы обследования больного, выявлять общие и специфические признаки заболевания или его осложнений; - оценивать тяжесть состояния больного; - определить необходимость специальных методов исследования, их объем и рациональную последовательность (лабораторных, рентгенологических, радиоизотопных, ультразвуковых, эндоскопических и др.);</p>	<p>- алгоритмом диагностики рака, предраковых заболеваний, доброкачественных опухолей;</p> <p>- методами лучевой, лабораторной диагностики онкологических заболеваний человека;</p> <p>- методами интерпретации данных, полученных при проведении объективного обследования, лабораторных и инструментальных исследований;</p> <p>методами проведения дифференциальной диагностики и постановки клинического диагноза, в соответствии с международной классификацией заболеваний МКБ-10</p>
<p style="text-align: center;"><b>ПК-6</b></p>	<p>Готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании онкологической медицинской помощи</p>	<p>- основы хирургического, лекарственного, гормонального и иммунологического лечения онкологических больных;</p> <p>- классификацию противоопухолевых препаратов, механизмы их действия, осложнения;</p> <p>- методы лучевой терапии злокачественных опухолей</p>	<p>- формировать показания к отдельным видам хирургического, лучевого, лекарственного, комбинированного и комплексного лечения онкологических больных;</p> <p>- определять показания к госпитализации и организовать ее;</p> <p>оказать срочную помощь при неотложных состояниях</p>	<p>- принципами лечения онкологических больных;</p> <p>- принципами проведения химиотерапии, гормонотерапии, таргетной и лучевой злокачественных опухолей;</p> <p>- методами хирургического лечения злокачественных опухолей, обезболивания онкологических больных</p>

ПК-7	готовность к оказанию медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации	Готовность к оказанию медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации	Особенности оказания медицинской помощи населению в чрезвычайных ситуациях мирного и военного времени. Принципы и методы оказания первой медицинской помощи при неотложных состояниях.	Оказывать неотложную помощь в очагах катастроф и на этапах медицинской эвакуации
ПК-8	Готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторнокурортном лечении	- вопросы реабилитации онкологических больных	- разработать план реабилитационных мероприятий пациентов с хирургическими болезнями и определять показания к санаторнокурортному лечению	- методами проведение медицинской реабилитации и санаторнокурортного лечения
ПК-9	готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих	Методы обучения пациентов различных возрастных групп санитарно-гигиеническим правилам; особенностям образа жизни с учетом имеющейся патологии, формирования навыков здорового образа жизни	Проводить мероприятия по профилактике наиболее часто встречающихся заболеваний, осуществлять оздоровительные мероприятия по формированию здорового образа жизни с учетом факторов риска в условиях поликлиники и стационара.	Навыками составления образовательных программ, проведения тематических школ для больных с целью профилактики онкозаболеваний и формированию здорового образа жизни
ПК-10	Готовность к применению основных принципов организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, в медицинских организациях и их структурных подразделениях	- основы действующего законодательства о здравоохранении и основные директивные документы, определяющие деятельность органов и учреждений здравоохранения; - правовые вопросы Российского здравоохранения; - общие вопросы организации онкологической помощи населению, работы онкологических учреждений, организацию	оформлять медицинскую документацию, предусмотренную законодательством по здравоохранению; - вести медицинскую документацию, применяемую в лечебно-профилактическом учреждении; анализировать свою работу, уметь составить отчет о проделанной работе с проведением анализа деятельности врача-онколога	- ведением медицинской документации; - основными принципами организации онкологической помощи в медицинских организациях и их структурных подразделениях; - ведением учетноотчетной документации в медицинской организации и ее структурных подразделениях

		скорой и неотложной помощи; ведение утвержденных форм учетно-отчетной доку- ментации		
<b>ПК-11</b>	Готовность к участию в оценке качества оказания ме- дицинской помощи с исполь- зованием основных медико- статистических показателей	- методики сбора и медико- статистического анализа ин- формации о показателях здо- ровья населения различных возрастных групп, частоту встречаемости онкологиче- ских заболеваний	- анализировать информа- цию о показателях здоровья населения различных возраст- ных групп, частоту встречае- мости онкологических заболе- ваний.	- методиками сбора и меди- костатистического анализа информации о показателях здоровья населения различ- ных возрастных групп, частоты встречаемости онкологиче- ских заболеваний
<b>ПК-12</b>	готовность к организации медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе медицинской эвакуа- ции	Готовность к организации медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе медицинской эвакуа- ции	Особенности организации оказания медицинской по- мощи при чрезвычайных си- туациях мирного и военного времени.	Организовывать оказание медицинской помощи в оча- гах катастроф мирного и во- енного времени на этапах медицинской эвакуации Организовывать медицин- скую эвакуацию пострадав- ших при чрезвычайных ситуа- циях

### 3. Место раздела дисциплины в структуре основной образовательной программы

Дисциплина «Детская онкология» относится к блоку Б1 базовой части ОПОП

4. **Общая трудоемкость дисциплины** составляет 26 зачетных единиц, 936 академических часов (900 академических часов аудиторной, самостоятельной работы и 36 часов экзамен), в том числе аудиторные часы—576 часов.

5. **Объем дисциплины в зачетных единицах с указанием количества академических часов, выделенных на контактную работу обучающихся с преподавателем и на самостоятельную работу обучающихся.**

Виды учебной работы	Всего часов	Курс	
		1	2
Лекции	72	72	0
Семинары	504	504	0
Самостоятельная работа (всего)	324	324	0
Промежуточная аттестация (зачет с оценкой)	36	36	0
<b>Общая трудоемкость:</b>	<b>часы</b>	936	936
	<b>зачетные единицы</b>	26	26

6. **Учебно-тематический план дисциплины (в академических часах) и матрица компетенций**

**Учебно-тематический план дисциплины «Детская онкология» (в академических часах) и матрица компетенций**

	Наименование разделов дисциплины (модулей) и тем	Аудиторные занятия		Всего часов на аудиторную работу	Самостоятельная работа студента	Эк-замен	Ито-го ча-сов	Формируемые компетенции по ФГОС															Используй-мые обра-зователь-ные техно-логии, спо-собы и ме-тоды обу-чения	Текущий и рубеж-ный контроль успеваемости			
		лекции	семинары					УК			ПК													Фор-мы кон-троля	Рубежный контроль		
								1	2	3	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12			Экзамен	Зачет	Зачет с оценкой
<i>Б 1.Б.6</i>	<i>Детская он-кология</i>	72	504	576	324	36	936	+			+	+		+	+	+		+	+	+			Л, Р, С	Т, ЗС,С	+		
<i>Б 1.Б.6. 1</i>	<b>Раздел 1 «Общие во-просы дет-ской онколо-гии»</b>	30	252	282	84		366	+			+	+		+	+	+		+	+	+			Л, Р, С	Т, С		+	
<i>Б 1.Б.6. 1.1</i>	Теоретиче-ские основы детской онко-логии	6	96	106	6		112	+							+	+							Л, Р, С	КР			
<i>Б 1.Б.6. 1.2</i>	Организация онкологиче-ской помощи	2	48	50	6		56	+			+				+	+							Л, Р, С	КР			
<i>Б 1.Б.6. 1.3</i>	Экспери-ментальная он-кология	2	30	32	6		38	+			+				+	+							Л, Р, С	КР			
<i>Б 1.Б.6. 1.4</i>	Методы диа-гностики он-кологических заболеваний	8	24	30	6		36	+			+				+			+	+				Л, Р, С	КР			
<i>Б 1.Б.6. 1.5</i>	Принципы лечения детей с онкологиче-скими заболе-ваниями	6	18	22	24		46	+			+				+			+	+				Л, Р, С	КР			

Б 1.Б.6. 1.6	Правовые и организационные вопросы	6	36	42	36	78	+			+	+		+		+	+				Л, Р, С	КР			
Б 1.Б.6. 2	Раздел 2 «Частная онкология»	34	174	210	180	390	+			+	+		+	+	+	+				Л, Р, С	Т, ЗС,С			+
Б 1.Б.6. 2.1	Опухоли головы и шеи	6	24	50	36	86	+			+			+	+						Л, Р, С	ЗС,КР			
Б 1.Б.6. 2.2	Опухоли глаза и орбиты	2	18	16	12	28	+			+	+		+	+	+	+				Л, Р, С	ЗС,КР			
Б 1.Б.6. 2.3	Опухоли органов грудной клетки	4	24	14	12	26	+			+	+		+	+	+					Л, Р, С	ЗС,КР			
Б 1.Б.6. 2.4	Опухоли органов брюшной полости и забрюшинного пространства	6	24	26	12	38	+			+	+		+	+	+	+				Л, Р, С	ЗС,КР			
Б 1.Б.6. 2.5	Опухоли женских половых органов	4	20	20	24	44	+			+	+		+	+						Л, Р, С	ЗС,КР			
Б 1.Б.6. 2.6	Опухоли мочеполовой системы	4	22	32	36	68	+			+	+		+	+	+	+				Л, Р, С	ЗС,КР			
Б 1.Б.6. 2.7	Опухоли кожи, мягких тканей	4	22	26	24	50	+			+	+		+	+	+	+				Л, Р, С	ЗС,КР			
Б 1.Б.6. 2.8	Опухоли опорно-двигательного аппарата	4	24	26	24	50	+			+	+		+	+	+	+				Л, Р, С	ЗС,КР			
Б 1.Б.6. 3	Раздел 3 «Онкогематология»	8	78	84	50	144	+			+	+		+	+	+	+				Л, Р, С	Т, ЗС,С			+
Б 1.Б.6. 3.1	Лейкозы у детей	2	42	44	24	68	+			+	+		+	+	+					Л, Р, С	ЗС,КР			





## 7. Содержание дисциплины «Детская онкология»

### Б 1.Б.6.1 ОБЩИЕ ВОПРОСЫ ДЕТСКОЙ ОНКОЛОГИИ.

№№ п/п	Наименование модуля, темы и вопросов, изучаемых на лекциях, практических занятиях и в ходе самостоятельной работы обучающихся (СР)	Виды учебной работы, включая самостоятельную работу и трудоемкость (в часах)			Форма контроля	Компетенции
		Лекции	Практические занятия	Самостоятельная работа		
1.	<p><b>Б1.Б.6.1.1 Теоретические основы детской онкологии.</b></p> <p>Тема 1. История детской онкологии. Этапы внедрения лекарственного лечения. История развития главных научно-исследовательских центров детской онкологии в России. Создание сообщества детских онкологов.</p> <p>Тема 2. Генетика опухолей у детей. Основные генетические синдромы, обуславливающие развитие неопластических процессов в детском возрасте. Развитие наиболее распространенных эмбриональных опухолей. Медико-генетическое консультирование как основа профилактики ЗНО у детей.</p> <p>Тема 3. Основы канцерогенеза. Биологические свойства злокачественной ткани. Дисплазия. Предраковые заболевания</p> <p>Тема 4. Понятие об опухоли и её метастазировании. Морфология опухолей. Понятие о раке in situ и раннем раке. Форма роста злокачественных опухолей.</p> <p>Тема 5. Первичная, вторичная, третич-</p>	6	96	6	Контрольная работа, собеседование, тест	УК-1, ПК-5 ПК-6

	<p>наяпрофилактика в онкологии.</p> <p>Тема 6.</p> <p>Принципы медико-социальной экспертизы (МСЭ) и реабилитации онкологических больных.</p> <p>Тема 7.</p> <p>Гистогенетический принцип построения классификации злокачественных опухолей. Биология нормальной и опухолевой клеток.</p> <p>Рак как результат накопления мутаций.</p> <p>Рак и возраст: молекулярно-генетические аспекты.</p>					
2.	<p><b>Б 1.Б.6.1.2 Организация онкологической помощи.</b></p> <p>Тема 1.</p> <p>Организационные аспекты в онкологии. Структура онкологической службы.</p> <p>Тема 2.</p> <p>Учет онкологических больных. Формы отчетности в онкологии.</p> <p>Тема 3.</p> <p>Заболеваемость и смертность от злокачественных новообразований у детей.</p> <p>Тема 4.</p> <p>Возрастно-половые особенности. Динамика и структура заболеваемости в детской онкологии. Региональные особенности распространения злокачественных новообразований</p>	2	48	6	Контрольная работа, собеседование, тест	УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6
3.	<p><b>Б 1.Б.6.1.3 Экспериментальная онкология.</b></p> <p>Тема 1.</p> <p>Основы теоретической и экспериментальной онкологии;</p> <p>Тема 2.</p> <p>Современное состояние теорий канцерогенеза.</p>	2	30	6	Контрольная работа, собеседование, тест	УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6

4.	<p><b>Б 1.Б.6.1.4 Методы диагностики онкологических заболеваний.</b></p> <p>Тема 1. Сбор и оценка жалоб и анамнеза у онкологического больного. «Сигналы тревоги» как признаки, требующие углубленного исследования. Особенности объективного исследования при подозрении на ЗНО у детей.</p> <p>Тема 2. Введение. Общие правила проведения (назначения) обследования. Оценка распространенности процесса стадиями системе TNM. Доклинический и клинический периоды развития рака.Дополнительные феномены: нарушение специфических функций организма, паранеопластический синдромы. Влияние предшествующих заболеваний и присоединившейся инфекции на клиническую картину рака.</p> <p>Тема 3. Методы получения материала для морфологической верификации диагноза (цитологической, гистологической) из опухолей. Взятие мазков для цитологического исследования, изготовление мазков-отпечатков. Взятие секционного, операционного и биопсийного материала для гистологического исследования. Срочное биопсийное исследование.</p> <p>Тема 4. Лабораторные исследования: изменения периферической крови, биохимические и иммунологические тесты. Опухолевые маркеры. Роль морфологических исследований в диагностике ЗНО.</p> <p>Тема 5. Обязательный клинический минимум обследования в амбулаторных условиях. Выявление ЗНО в доклиническом периоде. Значение профилак-</p>	8	24	6	Контрольная работа, собеседование, тест	УК-1, ПК-1, ПК-6, ПК-8
----	---	---	----	---	---	------------------------

	<p>ческих осмотров и ежегодной диспансеризации населения для раннего распознавания рака. Формирование групп повышенного риска.</p> <p>Тема 6.</p> <p>Эндоскопические исследования. Рентгенологические, изотопные, ультразвуковые методы. Компьютерная и магнитно-резонансная томография.</p>					
5.	<p><b>Б 1.Б.6.1.5 Принципы лечения детей с онкологическими заболеваниями.</b></p> <p>Тема 1.</p> <p>Современные возможности хирургического лечения. Амбулаторная хирургия в детской онкологии.</p> <p>Тема 2.</p> <p>Современные возможности лучевой терапии. Виды ионизирующего излучения. Аппаратное оснащение. Радиобиологические основы лучевой терапии, способы и средства радиомодификации.</p> <p>Тема 3.</p> <p>Подходы к лекарственному лечению злокачественных опухолей. Показания, противопоказания, борьба с осложнениями.</p> <p>Тема 4.</p> <p>Органосохраняющее и функционально-щадящее направление в лечении детей с онкологическими заболеваниями.</p> <p>Тема 5.</p> <p>Ургентные состояния и паллиативная медицинская помощь в детской онкологии.</p>	6	18	24	Контрольная работа, собеседование, тест	УК-1, ПК-1, ПК-6, ПК-8
6.	<p><b>Б 1.Б.6.1.6 Правовые и организационные вопросы.</b></p> <p>Тема 1.</p> <p>Основы законодательства о здравоохранении и директивные документы, определяющие деятельность органов и учреждений здравоохранения в Российской Федерации. Общие по-</p>	6	36	36	Контрольная работа, собеседование, тест	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-6, ПК-9, ПК-10

<p>ложения. Основы законодательства о здравоохранении и директивные документы, определяющие деятельность органов и учреждений здравоохранения, относящуюся к детской онкологии.</p> <p>Тема 2. Основные нормативные документы, регламентирующие организацию деятельности врача детского онколога. Федеральные законы и правовые акты, регулирующие службу онкологии в РФ.</p> <p>Тема 3. Особенности организации онкологической службы в зарубежных странах. Общие вопросы организации онкологической службы в Российской Федерации.</p> <p>Тема 4. Общие вопросы организации работы онкологического центра, онкологического кабинета в поликлинике и консультативном центре; взаимодействие с другими лечебно-профилактическими учреждениями. Особенности организации областного онкологического центра, принципы взаимодействия с региональными медицинскими учреждениями.</p> <p>Тема 5. Принципы организации и контроля работы онкологического центра, онкологического кабинета в поликлинике и консультативном центре. Организация взаимодействия с другими лечебно-профилактическими, учреждениями.</p> <p>Тема 6. Вопросы проведения экспертизы временной нетрудоспособности и подготовка необходимых документов для медико-социальной экспертизы. Санитарно-просветительская работа среди населения.</p>					
--	--	--	--	--	--

## Б 1.Б.6.2 ЧАСТНАЯ ОНКОЛОГИЯ.

№№ п/п	Наименование модуля, темы и вопросов, изучаемых на лекциях, практических занятиях и в ходе самостоятельной работы обучающихся (СР)	Виды учебной работы, включая самостоятельную работу и трудоемкость (в часах)			Форма контроля	Компетенции
		Лекции	Практические занятия	Самостоятельная работа		
1.	<p><b>Б 1.Б.6.2.1 Опухоли головы и шеи.</b></p> <p>Тема 1. Опухоли губы, полости рта, языка, нижней челюсти, ротоглотки, глотки, гортани, гортаноглотки, полостей носа, придаточных пазух носа, верхней челюсти, щитовидной железы, слюнных желез, внеорганные опухоли шеи у детей.</p> <p>Тема 2. Заболеваемость и смертность от злокачественных опухолей различных органов головы и шеи; их место в структуре онкологических заболеваний у детей.</p> <p>Тема 3. Современные представления о причинах возникновения различных опухолей головы и шеи, первичная и вторичная профилактика, группы повышенного риска.</p> <p>Тема 4. Связь различных заболеваний щитовидной железы с онкопатологией данного органа, предрасполагающие факторы к развитию данных заболеваний.</p> <p>Предопухолевые заболевания и доброкачественные опухоли органов головы и шеи.</p>	6	24	50	контрольная работа; решение ситуационных задач, собеседование, тест	УК-1, ПК-1, ПК-5, ПК-6

	<p>Гиперпластические процессы в щитовидной железе и доброкачественные опухоли данного органа: клиника, основные методы выявления и дифференциальной диагностики со злокачественными опухолями, оптимальные методы лечения.</p> <p>Тема 5. Воспалительные заболевания и доброкачественные опухоли слюнных желез: клинические проявления, основные методы выявления и дифференциальной диагностики со злокачественными опухолями, оптимальные методы лечения.</p> <p>Тема 6. Доброкачественные опухоли и опухолеподобные заболевания шеи: клинические проявления, основные методы выявления и дифференциальной диагностики, оптимальные методы лечения.</p> <p>Тема 7. Топографическая и клиническая анатомия области головы и шеи в онкологическом аспекте. Современные методы обследования больных с опухолями головы и шеи. Диагностические возможности и показания к использованию радиоизотопных методов, ультразвуковых методов, эндоскопических методов, методов рентгенодиагностики.</p> <p>Тема 8. Современные методы лечения детей со злокачественными опухолями головы и шеи. Особенности комбинированного и комплексного лечения различных опухолей головы и шеи у детей.</p>					
2.	<p><b>Б 1.Б.6.2.2 Опухоли глаза и орбиты.</b></p> <p>Тема 1. Эпидемиология, патогенез эстези-</p>	2	18	16	контрольная работа; решение ситуационных задач, собе-	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8,

	<p>онейробластомы. Особенности кли- ники эстеziонейробластомы. Ком- плекс диагностических мероприятий. Дифференциальная диагностика с не- опухолевой патологией детского воз- раста. Общие принципы лечения раз- ных типов эстеziонейробластомы. Тема 2. Ретинобластома. Варианты развития ретинобластомы. Морфологическое строение и клиническое течение за- болевания. Клинические проявления ретинобластомы. Диагноз и стадия заболевания. Клиническая класси- фикация ретинобластомы. Принципы лечения больных с ретинобласто- мой. особенности применения луче- вой терапии. Осложнения лечения. Прогноз.</p>				седование, тест	ПК-9
3.	<p><b>Б 1.Б.6.2.3 Опухоли органов груд- ной клетки.</b> Тема 1. Заболеваемость и смертность от зло- качественных опухолей различных органов грудной клетки; их место в структуре онкологических заболева- ний у детей. Современные представления о при- чинах возникновения различных опу- холей грудной полости, первичная и вторичная профилактика. Тема 2. Предопухолевые заболевания и доб- рокачественные опухоли органов грудной клетки. Топографическая и клиническая ана- томия грудной клетки и средостения. Особенности кровообращения и лимфооттока в данной области, веро- ятные пути метастазирования. Тема 3. Современные методы обследования больных с опухолями грудной клет- ки. Диагностические возможности и по-</p>	4	24	14	контроль- ная работа; решение ситуаци- онных за- дач, собе- седование, тест	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8



	<p>казания к использованию различных методов рентгенодиагностики, радиоизотопных методов, ультразвуковых методов, эндоскопических методов.</p> <p>Методы морфологической верификации диагноза.</p> <p>Тема 4.</p> <p>Современные методы лечения больных со злокачественными опухолями грудной клетки.</p> <p>Хирургический: основные виды оперативных вмешательств, показания и противопоказания к их использованию.</p> <p>Различные методы физического воздействия лазерное, ультразвуковое, плазменное, криодеструкция; показания и противопоказания к их применению.</p> <p>Тема 5.</p> <p>Лучевая терапия: виды излучения, механизмы их действия и особенности применения при данных заболеваниях, показания и противопоказания к их использованию.</p> <p>Химиотерапия: различные варианты применения, основные лекарственные препараты, показания и противопоказания к их применению.</p> <p>Особенности комбинированного и комплексного лечения различных опухолей грудной клетки.</p>					
4.	<p><b>Б 1.Б.6.2.4 Опухоли органов брюшной полости и забрюшинного пространства.</b></p> <p>Тема 1.</p> <p>Заболеваемость и смертность от злокачественных опухолей различных органов брюшной полости и забрюшинного пространства; их место в структуре онкологических заболеваний у детей.</p> <p>Современные представления о причинах возникновения различных опу-</p>	6	24	26	<p>контрольная работа; решение ситуационных задач, собеседование, тест</p>	<p>УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-9</p>

<p>холей брюшной полости и забрюшинного пространства, первичная и вторичная профилактика.</p> <p>Тема 2.</p> <p>Предопухолевые заболевания и доброкачественные опухоли органов брюшной полости и забрюшинного пространства.</p> <p>Топографическая и клиническая анатомия брюшной полости и забрюшинного пространства.</p> <p>Особенности кровообращения и лимфооттока в данной области, вероятные пути метастазирования.</p> <p>Тема 3.</p> <p>Современные методы обследования больных с опухолями брюшной полости и забрюшинного пространства.</p> <p>Диагностические возможности и показания к использованию различных методов рентгенодиагностики, радиоизотопных методов, ультразвуковых методов, эндоскопических методов.</p> <p>Методы морфологической верификации диагноза.</p> <p>Тема 4.</p> <p>Современные методы лечения больных со злокачественными опухолями брюшной полости и забрюшинного пространства.</p> <p>Хирургический: основные виды оперативных вмешательств, показания и противопоказания к их использованию.</p> <p>Различные методы физического воздействия лазерное, ультразвуковое, плазменное, криодеструкция; показания и противопоказания к их применению.</p> <p>Тема 5.</p> <p>Лучевая терапия: виды излучения, механизмы их действия и особенности применения при данных заболеваниях, показания и противопоказа-</p>						
--	--	--	--	--	--	--

	<p>ния к их использованию.</p> <p>Химиотерапия: различные варианты применения, основные лекарственные препараты, показания и противопоказания к их применению.</p> <p>Особенности комбинированного и комплексного лечения у детей с различными опухолями брюшной полости и забрюшинного пространства.</p>					
5.	<p><b>Б 1.Б.6.2.5 Опухоли женских половых органов.</b></p> <p>Тема 1.</p> <p>Заболеваемость и смертность от злокачественных опухолей различных органов репродуктивной сферы; их место в структуре онкологических заболеваний у детей.</p> <p>Современные представления о причинах возникновения различных опухолей женских половых органов, первичная и вторичная профилактика.</p> <p>Тема 2.</p> <p>Предопухолевые заболевания и доброкачественные опухоли женских половых органов.</p> <p>Топографическая и клиническая анатомия органов малого таза.</p> <p>Особенности кровообращения и лимфооттока в данной области, вероятные пути метастазирования.</p> <p>Тема 3.</p> <p>Современные методы обследования больных с опухолями женской репродуктивной сферы.</p> <p>Диагностические возможности и показания к использованию различных методов рентгенодиагностики, радиоизотопных методов, ультразвуковых методов, эндоскопических методов.</p> <p>Онкомаркеры.</p> <p>Методы морфологической верификации диагноза.</p> <p>Тема 4.</p> <p>Современные методы лечения боль-</p>	4	20	20	<p>контрольная работа; решение ситуационных задач, собеседование, тест</p>	<p>УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6</p>

	<p>ных со злокачественными опухолями женских половых органов.</p> <p>Хирургический: основные виды оперативных вмешательств, показания и противопоказания к их использованию.</p> <p>Различные методы физического воздействия лазерное, ультразвуковое, плазменное, криодеструкция; показания и противопоказания к их применению.</p> <p>Тема 5.</p> <p>Лучевая терапия: виды излучения, механизмы их действия и особенности применения при данных заболеваниях, показания и противопоказания к их использованию.</p> <p>Химиотерапия: различные варианты применения, основные лекарственные препараты, показания и противопоказания к их применению.</p> <p>Особенности комбинированного и комплексного лечения различных опухолей женских половых органов.</p> <p>Особенности гормонотерапии у детей и подростков: препараты, механизмы действия, показания.</p>					
6	<p><b>Б 1.Б.6.2.6 Опухоли мочеполовой системы.</b></p> <p>Тема 1.</p> <p>Заболеваемость и смертность от злокачественных опухолей различных органов мочеполовой сферы; их место в структуре онкологических заболеваний у детей.</p> <p>Современные представления о причинах возникновения различных опухолей мочеполовой сферы, первичная и вторичная профилактика.</p> <p>Тема 2.</p> <p>Предопухолевые заболевания и доброкачественные опухоли мочеполовой сферы.</p> <p>Топографическая и клиническая анатомия органов мочеполовой сферы.</p>	4	22	32	<p>контрольная работа; решение ситуационных задач, собеседование, тест</p>	<p>УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-9</p>

	<p>Тема 3. Современные методы обследования больных с опухолями мочеполовой сферы. Диагностические возможности и показания к использованию различных методов рентгенодиагностики, радиоизотопных методов, ультразвуковых методов, эндоскопических методов. Методы морфологической верификации диагноза. Онкомаркеры.</p> <p>Тема 4. Современные методы лечения больных со злокачественными опухолями мочеполовой сферы. Хирургический: основные виды оперативных вмешательств, показания и противопоказания к их использованию.</p> <p>Тема 5. Лучевая терапия: виды излучения, механизмы их действия и особенности применения при данных заболеваниях, показания и противопоказания к их использованию. Химиотерапия: различные варианты применения, основные лекарственные препараты, показания и противопоказания к их применению. Особенности комбинированного и комплексного лечения различных опухолей мочеполовой сферы. Применения гормонотерапии у детей: препараты, механизмы действия, показания.</p>					
7	<p><b>Б 1.Б.6.2.7 Опухоли кожи, мягких тканей.</b> Тема 1. Заболеваемость и смертность от злокачественных опухолей кожи, мягких тканей; их место в структуре онкологических заболеваний у детей.</p>	4	22	26	контрольная работа; решение ситуационных задач, собеседование, тест	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-9

<p>Современные представления о причинах возникновения различных опухолей кожи, мягких тканей, первичная и вторичная профилактика.</p> <p>Тема 2.</p> <p>Предопухолевые заболевания и доброкачественные опухоли кожи, мягких тканей.</p> <p>Особенности кровообращения и лимфооттока в данной области, вероятные пути метастазирования.</p> <p>Тема 3.</p> <p>Современные методы обследования больных с опухолями кожи, мягких тканей.</p> <p>Диагностические возможности и показания к использованию различных методов рентгенодиагностики, радиоизотопных методов, ультразвуковых методов.</p> <p>Методы морфологической верификации диагноза.</p> <p>Онкомаркеры.</p> <p>Тема 4.</p> <p>Современные методы лечения больных со злокачественными опухолями кожи, мягких тканей.</p> <p>Хирургический: основные виды оперативных вмешательств, показания и противопоказания к их использованию.</p> <p>Различные методы физического воздействия лазерное, ультразвуковое, плазменное, криодеструкция; показания и противопоказания к их применению.</p> <p>Тема 5.</p> <p>Лучевая терапия: виды излучения, механизмы их действия и особенности применения при данных заболеваниях, показания и противопоказания к их использованию.</p> <p>Химиотерапия: различные варианты применения, основные лекарственные препараты, показания и противопо-</p>							
---	--	--	--	--	--	--	--

	показания к их применению. Особенности комбинированного и комплексного лечения различных опухолей кожи, мягких тканей.					
8	<p><b>Б 1.Б.6.2.8 Опухоли опорно-двигательного аппарата.</b></p> <p>Тема 1. Заболееваемость и смертность от злокачественных опухолей опорно-двигательного аппарата; их место в структуре онкологических заболеваний у детей. Современные представления о причинах возникновения различных опухолей кожи, мягких тканей и опорно-двигательного аппарата, первичная и вторичная профилактика.</p> <p>Тема 2. Предопухолевые заболевания и доброкачественные опухоли опорно-двигательного аппарата. Особенности кровообращения и лимфооттока в данной области, вероятные пути метастазирования.</p> <p>Тема 3. Современные методы обследования больных с опухолями опорно-двигательного аппарата. Диагностические возможности и показания к использованию различных методов рентгенодиагностики, радиоизотопных методов, ультразвуковых методов. Методы морфологической верификации диагноза. Онкомаркеры.</p> <p>Тема 4. Современные методы лечения больных со злокачественными опухолями опорно-двигательного аппарата. Хирургический: основные виды оперативных вмешательств, показания и противопоказания к их использованию.</p>	4	24	26	контрольная работа; решение ситуационных задач, собеседование, тест	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-9

	<p>Различные методы физического воздействия лазерное, ультразвуковое, плазменное, криодеструкция; показания и противопоказания к их применению.</p> <p>Тема 5.</p> <p>Лучевая терапия: виды излучения, механизмы их действия и особенности применения при данных заболеваниях, показания и противопоказания к их использованию.</p> <p>Химиотерапия: различные варианты применения, основные лекарственные препараты, показания и противопоказания к их применению.</p> <p>Особенности комбинированного и комплексного лечения различных опухолей опорно-двигательного аппарата.</p> <p>Тема 6. Основные ошибки в диагностике и лечении.</p> <p>Факторы прогноза. Оценка эффективности проведенного лечения.</p> <p>Реабилитационные мероприятия. Лечебная гимнастика. Санаторно-курортное лечение. Медико-социальная экспертиза при опухолях опорно-двигательного аппарата.</p>					
--	--	--	--	--	--	--

### **Б 1.Б.6.3 ОНКОГЕМАТОЛОГИЯ.**

№№ п/п	Наименование модуля, темы и вопросов, изучаемых на лекциях, практических занятиях и в ходе самостоятельной работы обучающихся (СР)	Виды учебной работы, включая самостоятельную работу и трудоемкость (в часах)			Форма контроля	Компетенции
		Лекции	Практические занятия	Самостоятельная работа		
1.	<b>Б 1.Б.6.3.1 Лейкозы у детей.</b> Тема 1. Острый лейкоз. Заболеваемость, смертность, запущен-	2	42	24	контрольная работа; решение ситуационных за-	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6,



	<p>ность.Современные классификации.</p> <p>Тема 2.</p> <p>Периоды развития острого лейкоза. Основные клинические проявления в зависимости от морфологической формы опухоли и особенности дифференциальной диагностики.</p> <p>Тема 3.</p> <p>Оптимальные методы современной диагностики и порядок их использования.</p> <p>Тема 4.</p> <p>Современные методы лечения, показания и противопоказания к их использованию. Закономерности метастазирования.</p> <p>Основные ошибки в диагностике и лечении.</p> <p>Факторы прогноза. Оценка эффективности проведенного лечения.</p> <p>Тема 5.</p> <p>Хронический миелолейкоз. Патогенез. Особенности клинической картины. Оптимальные методы современной диагностики и порядок их использования. Лечение хронического миелолейкоза.</p>				<p>дач, собеседование, тест</p>	<p>ПК-8</p>
2.	<p><b>Б 1.Б.6.3.2 Лимфогранулематоз. Неходжкинские лимфомы.</b></p> <p>Тема 1.</p> <p>Статистические данные у детей (заболеваемость, смертность)</p> <p>Биологические особенности и классификация лимфогранулематоза и неходжкинских лимфом (особенности метастазирования; классификация клиническая и морфологическая).</p> <p>Тема 2.</p> <p>Особенности клиники и диагностики лимфогранулематоза и неходжкинских лимфом. Основные клинические проявления.</p> <p>Особенности клинического течения в зависимости от морфологического варианта, стадии, наличия симптомов</p>	2	24	12	<p>контрольная работа; решение ситуационных задач, собеседование, тест</p>	<p>УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-9</p>

<p>интоксикации;</p> <p>Тема 3. Морфологические методы диагностики. Лабораторные методы диагностики Рентгенологические и радиоизотопные методы диагностики лимфогранулематоза и неходжкинских лимфом. Возможности и значение хирургического метода в диагностике лимфогранулематоза и неходжкинских лимфом. Современные взгляды на спленэктомию.</p> <p>Тема 4. Дифференциальная диагностика с лимфаденитами (специфическими и неспецифическими), инфекционными заболеваниями, коллагенозами, гематосаркомами, метастазами злокачественных опухолей.</p> <p>Тема 5. Лечение лимфогранулематоза, неходжкинских лимфом. Выбор метода лечения в зависимости от стадии. Факторы прогноза для выбора лечения. Показания к лучевой терапии, лекарственной терапии. Понятие лучевой терапии по радикальной программе. Лекарственная терапия первичных больных; методики и схемы химиотерапии.</p> <p>Тема 6. Роль лучевой терапии в лечении распространенных стадий лимфогранулематоза. Лечение рецидивов. Реакции и осложнения лучевой терапии. Реакции и осложнения лекарственной терапии. Современные взгляды на хирургическое лечение. Результаты лечения и прогноз.</p>						
---	--	--	--	--	--	--

3.	<p><b>Б 1.Б.6.3.3 Гистиоцитарные опухоли у детей.</b></p> <p>Тема 1. Диагностика и дифференциальная диагностика реактивных и опухолевых гистиоцитарных заболеваний у детей.</p> <p>Тема 2. Патогенез лангергансово - клеточного гистиоцитоза. Клинические проявления лангергансово - клеточного гистиоцитоза.</p> <p>Тема 3. Злокачественный гистиоцитоз. Современная диагностика. Критерии по иммунофенотипированию. Особенности клинической картины злокачественного гистиоцитоза. Критерии дифференциальной диагностики. Принципы лечения.</p>	2	12	24	контрольная работа; решение ситуационных задач, собеседование, тест	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8
----	---	---	----	----	---	------------------------------------

## 8. Образовательные технологии

В ходе изучения дисциплины используются следующие образовательные технологии: лекция, семинарское занятие, самостоятельная работа ординаторов:

- Лекции проводятся с использованием дополнительного оборудования в виде мультимедийной системы для обеспечения наглядности учебного материала. Расписание лекций формируется подразделением/ями, реализующими дисциплину, в начале учебного года в соответствии с учебно-тематическим планом дисциплины и размещается в ЭИОС.
- Семинарские занятия имеют целью закрепить теоретические знания, сформировать у ординатора необходимые профессиональные умения и навыки клинического мышления. С этой целью в учебном процессе используются интерактивные формы занятий: дискуссия, решение ситуационных задач и разбор конкретных ситуаций. Расписание семинарских занятий формируется подразделением/ями, реализующими дисциплину, в начале учебного года в соответствии учебно-тематическим планом дис-

циплины и размещается в ЭИОС.

- В рамках изучения дисциплины предусмотрена возможность обучения на научно-практических конференциях, съездах и симпозиумах, мастер-классах экспертов и специалистов в области клинической иммунологии и аллергологии.
- Самостоятельная работа ординаторов направлена на совершенствование навыков и умений, полученных во время аудиторных занятий, а также на развитие навыков самоорганизации и самодисциплины. Поддержка самостоятельной работы заключается в непрерывном развитии у ординатора рациональных приемов познавательной деятельности, переходу от деятельности, выполняемой под руководством преподавателя, к деятельности, организуемой самостоятельно. Контроль самостоятельной работы организуется как единство нескольких форм: самоконтроль, взаимоконтроль, контроль со стороны преподавателя.

## **9. Оценка качества освоения программы**

Оценка качества освоения программ ординатуры обучающимися включает текущий контроль успеваемости, промежуточную аттестацию обучающихся и государственную итоговую аттестацию.

1. Текущий контроль успеваемости - контроль знаний обучающихся в процессе освоения дисциплины.

### **Формы текущего и рубежного контроля успеваемости:**

**ЗС** – решение ситуационных задач,

**КР** – контрольная работа,

**С** – собеседование по контрольным вопросам,

**Т** – тестирование,

**Р** – реферат.

2. Промежуточная аттестация - выявляет результаты выполнения ординатором учебного плана и уровень сформированности компетенций. Промежуточная аттестация проводится кафедрами. Процедура промежуточной аттестации включает устное собеседование с ординатором, демонстрацию ординатором практи-

ческих навыков, учитывает сдачу экзаменов, зачетов по дисциплинам и практикам, предусмотренных учебным планом. Экзамен по дисциплине «Детская онкология» является формой рубежного контроля успеваемости по дисциплине, результат которого учитывается при промежуточной аттестации ординаторов.

### Перечень оценочных средств

Код в ОПОП	Модуль ОПОП	Форма контроля успеваемости	Перечень оценочных средств (ФОС)	Оцениваемые компетенции
<b>Б</b> <b>1.Б.6.1</b>	Раздел 1 «Общие вопросы-детской онкологии»	Зачет	1. Перечень вопросов для устного собеседования; 2. Перечень вопросов для письменных контрольных работ; 3. Банк тестовых заданий; 4. Банк ситуационных клинических задач	УК-1; УК-2; ПК-1; ПК-2; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-8; ПК-9; ПК-10
<b>Б</b> <b>1.Б.6.2</b>	Раздел 2 «Частная онкология»	Зачет		УК-1; ПК-1; ПК-2; ПК-5; ПК-6; ПК-8; ПК-9
<b>Б</b> <b>1.Б.6.3</b>	Раздел 3 «Онкогематология»	Зачет		УК-1; ПК-1; ПК-2; ПК-5; ПК-6; ПК-8; ПК-9
<b>Б</b> <b>1.Б.6</b>	Дисциплина "Детская онкология"	Экзамен	1. Перечень вопросов для устного собеседования; 2. Банк тестовых заданий; 3. Банк ситуационных клинических задач	УК-1; УК-2; ПК-1; ПК-2; ПК-4; ПК-5; ПК-6; ПК-8; ПК-9; ПК-10

Прием зачетов проводится на последнем занятии раздела дисциплины, в котором предусмотрена данная форма контроля успеваемости. Сроки зачетов устанавливаются расписанием. Зачеты принимают преподаватели, руководившие практикой, семинарами или читающие лекции по данной дисциплине. Форма и порядок проведения зачета определяется кафедрой самостоятельно в зависимости от содержания дисциплины, целей и особенностей ее изучения, используемой технологии обучения. Зачеты по дисциплинам и практикам являются недифференцированными и оцениваются отметками «зачтено», «не зачтено». Результаты сдачи зачетов заносятся в зачетную ведомость.

Экзамен по дисциплине «Детская онкология» проводится после освоения всех образовательных модулей, предусмотренных учебным планом, и включает в себя:

1. Тестирование (30 вопросов);

2. Собеседование по экзаменационному билету, включающему 3 вопроса из разных разделов дисциплины и ситуационную клиническую задачу.

Успешное тестирование (более 70% правильных ответов) является обязательным условием для допуска к собеседованию. Результаты устного этапа экзамена оцениваются на «отлично», «хорошо», «удовлетворительно», «неудовлетворительно» и объявляются в день экзамена.

Критерии оценки сформированности компетенций в результате освоения дисциплины и шкала оценивания:

<b>Перечень компетенций</b>	<b>Критерии их сформированности</b>	<b>Оценка по 5-ти бальной шкале</b>	<b>Аттестация</b>
УК-1; ПК-1; ПК-2; ПК-5; ПК-6; ПК-8; ПК-9; ПК-10 -	Знания, умения и навыки сформированы на продвинутом уровне	Отлично (5)	Зачтено
УК-1; ПК-1; ПК-2; ПК-5; ПК-6; ПК-8; ПК-9; ПК-10 -	Знания, умения и навыки сформированы на повышенном уровне	Хорошо (4)	
УК-1; ПК-1; ПК-2; ПК-5; ПК-6; ПК-8; ПК-9; ПК-10 -	Знания, умения и навыки сформированы на базовом уровне	Удовлетворительно (3)	
УК-1; ПК-1; ПК-2; ПК-5; ПК-6; ПК-8; ПК-9; ПК-10 -	Знания, умения и навыки сформированы на уровне ниже базового	Неудовлетворительно (2)	Не зачтено

3. Государственная итоговая аттестация является завершающей стадией контроля качества подготовки специалистов. Целью ГИА является установление уровня подготовки выпускника к выполнению профессиональных задач и соответствия его подготовки требованиям ФГОС ВО. При успешной сдаче аттестационных испытаний решением государственной экзаменационной комиссии обучающемуся присваивается квалификация «врач –детский онколог» и выдается диплом об окончании ординатуры. Обучающиеся, не прошедшие государственной ито-

говой аттестации или получившие на государственной итоговой аттестации неудовлетворительные результаты, вправе пройти государственную итоговую аттестацию в сроки, определяемые порядком проведения государственной итоговой аттестации по соответствующим образовательным программам.

Государственная итоговая аттестация выпускников с инвалидностью и с ограниченными возможностями здоровья (с нарушениями слуха) АОПОП ВО по специальности 31.08.14 Детская онкология .

Государственная итоговая аттестация выпускников с инвалидностью и с ограниченными возможностями здоровья по специальности 31.08.14 Детская онкология направлена на установление соответствия уровня профессиональной подготовки выпускников требованиям федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.14 Детская онкология, утвержденного Приказом Министерства науки и высшего образования РФ от 25.08.2014г. №1056, и порядком организации и осуществления образовательной деятельности по образовательным программам высшего образования - программам ординатуры (утв. приказом Министерства образования и науки РФ от 19 ноября 2013 г. N 1258).

Для обучающихся из числа инвалидов государственная итоговая аттестация проводится ФГБОУ ВО ВолгГМУ Минздрава России в соответствии с «Порядком организации образовательного процесса для инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья в ГБОУ ВПО ВолгГМУ Минздрава России» (принято решением Учёного Совета ВолгГМУ протокол №3 от 11 ноября 2015 года, утверждено ректором ВолгГМУ 11 мая 2015 года).

Целью ГИА является проверка знаний, умений, навыков, а также определение общекультурных, общепрофессиональных и профессиональных компетенций выпускника с инвалидностью и с ограниченными возможностями здоровья, определяющих его подготовленность к решению профессиональных задач, установленных ФГОС ВО, способствующим его устойчивости на рынке труда и продолжению образования по программам клинической ординатуры и аспирантуры. Аттестационные испытания, входящие в состав государственной итоговой аттестации выпускника с

инвалидностью и с ограниченными возможностями здоровья, полностью соответствуют образовательной программе ординатуры, которую он освоил за время обучения.

Университет на основе Положения об государственной итоговой аттестации выпускников высших учебных заведений Российской Федерации, утвержденного Министерством образования и науки Российской Федерации, требований ФГОС ВО и ПС ежегодно разрабатывает и утверждает требования к содержанию, объему и структуре государственной итоговой аттестации, а также требования к содержанию и процедуре проведения итоговой аттестации. Эти документы хранятся на выпускающей кафедре, в деканате, размещены в электронной информационно-образовательной среде университета.

Условия проведения итоговой государственной аттестации, её программа, форма экзамена и его этапов, а также все методические материалы доводятся до сведения выпускников не позднее, чем за полгода до начала государственной итоговой аттестации. Все локальные нормативные акты ФГБОУ ВО ВолгГМУ Минздрава России по вопросам проведения государственной итоговой аттестации доводятся до сведения обучающихся инвалидов в доступной для них форме.

К государственной итоговой аттестации допускаются ординаторы с инвалидностью и с ограниченными возможностями здоровья, успешно завершившие обучение по АОПОП ВО по специальности 31.08.14 Детская онкология. После успешного прохождения всех установленных видов итоговых аттестационных испытаний, входящих в итоговую государственную аттестацию, выпускнику с инвалидностью и с ограниченными возможностями здоровья присваивается квалификация по специальности и выдается документ установленного образца.

***Итоговые аттестационные испытания, входящие в перечень испытаний государственной итоговой аттестации, не могут быть заменены оценкой на основании итогов текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации студента.*** При проведении государственной итоговой аттестации обеспечивается соблюдение следующих общих требований с учетом особенностей их индивидуальных особенностей:



- проведение государственной итоговой аттестации для инвалидов в одной аудитории совместно с обучающимися, не являющимися инвалидами, если это не создает трудностей для инвалидов и иных обучающихся при прохождении государственной итоговой аттестации;
- присутствие в аудитории ассистента (ассистентов), оказывающего обучающимся инвалидам необходимую техническую помощь с учетом их индивидуальных особенностей (занять рабочее место, передвигаться, прочесть и оформить задание, общаться с председателем и членами государственной экзаменационной комиссии);
- пользование необходимыми обучающимся инвалидам техническими средствами при прохождении государственной итоговой аттестации с учетом их индивидуальных особенностей;
- обеспечение возможности беспрепятственного доступа обучающихся инвалидов в аудитории, туалетные и другие помещения, а также их пребывания в указанных помещениях (наличие пандусов, поручней, расширенных дверных проемов, лифтов, при отсутствии лифтов аудитория должна располагаться на первом этаже, наличие специальных кресел и других приспособлений).

По письменному заявлению обучающегося инвалида продолжительность сдачи обучающимся инвалидом государственного аттестационного испытания может быть увеличена по отношению к установленной продолжительности его сдачи:

- продолжительность сдачи государственного экзамена, проводимого в письменной форме, - не более чем на 90 минут;
- продолжительность подготовки обучающегося к ответу на государственном экзамене, проводимом в устной форме, - не более чем на 20 минут;

В зависимости от индивидуальных особенностей обучающихся с ограниченными возможностями здоровья ФГБОУ ВО ВолГМУ Минздрава России обеспечивает выполнение следующих требований при проведении государственного аттестационного испытания для лиц глухих и слабослышащих, с тяжелыми нарушениями речи:

- обеспечивается наличие звукоусиливающей аппаратуры коллективного пользования, при необходимости обучающимся предоставляется звукоусиливающая аппаратура индивидуального пользования;
- по их желанию государственные аттестационные испытания проводятся в письменной форме;

Обучающийся инвалид не позднее чем за 3 месяца до начала проведения государственной итоговой аттестации подает письменное заявление о необходимости создания для него специальных условий при проведении государственных аттестационных испытаний с указанием его индивидуальных особенностей. К заявлению прилагаются документы, подтверждающие наличие у обучающегося индивидуальных особенностей (при отсутствии указанных документов в ФГБОУ ВО ВолгГМУ Минздрава России). В заявлении обучающийся указывает на необходимость (отсутствие необходимости) присутствия ассистента на государственном аттестационном испытании, необходимость (отсутствие необходимости) увеличения продолжительности сдачи государственного аттестационного испытания по отношению к установленной продолжительности (для каждого государственного аттестационного испытания).

Программа государственной итоговой аттестации, разработанная на основе ФГОС ВО по специальности «Детская онкология», соответствует всем видам и задачам будущей профессиональной деятельности.

Последовательность проведения этапов аттестационных испытаний, их порядок, сроки и продолжительность устанавливаются Ученым советом Института НМФО.

Аттестационные испытания, составляющие итоговый междисциплинарный экзамен, включают оценку уровня теоретической подготовленности выпускника, проверку практической подготовки с использованием тренажеров, муляжей, фантомов, инструментов, демонстраций одного или нескольких практических умений и оценку уровня сформированности компетенций.

Результаты всех видов аттестационных испытаний, включенных в государственную итоговую аттестацию, оцениваются с помощью балльно-рейтинговой системы оценки успеваемости в Волгоградском государственном университете.

### 1 этап – тестовый контроль:

- используются тестовые задания, включающие все разделы рабочей программы по специальности; экзамен проводит председатель, сопредседатель, члены экзаменационной комиссии; по заданной программе ЭВМ регистрирует количество правильных и неправильных ответов и выставляет конечный результат 1 этапа экзамена, который заносится в соответствующий протокол; результат тестового контроля оценивается как «зачет», если ординатор ответил на 71% и более от 100 представленных ему тестовых заданий, и «не зачет», если ординатор ответил менее, чем на 70% от 100 представленных ему тестов (банк тестовых заданий на сайте [www.disttest.ru](http://www.disttest.ru) логин: kafedra, пароль: mcss).

### 2 этап – оценка практических навыков:

- оценивается освоенный объем практических навыков в соответствии с квалификационной характеристикой:

- общий уровень теоретической и практической подготовки ординатора непосредственно в процессе собеседования);
- умение обследовать больного;
- умение применить специальные инструментальные и лабораторные методы обследования пациента и интерпретировать результаты;
- установление основного и сопутствующего диагноза, осложнений;
- проведение дифференциального диагноза;
- знание методов экстренной и неотложной медицинской помощи, владение методами интенсивной терапии;
- назначение комплексного лечения;
- определение прогноза и дальнейшей тактики ведения больного;
- составление плана диспансерного наблюдения;

3 этап – заключительное собеседование (по вопросам экзаменационных билетов, ситуационным профессиональным задачам).

Ординатор, не сдавший один из двух первых этапов экзамена, не допускается к третьему этапу. Третий этап представляет проверку целостности профессиональной

подготовки ординатора, уровня его компетентности в использовании теоретической базы для решения профессиональных ситуаций.

Результаты 2 и 3 этапов экзамена оцениваются по пятибалльной системе.

Оценка определяется, исходя из следующих критериев:

**«Отлично»** – дан полный развернутый ответ на поставленный вопрос, показана совокупность осознанных знаний об объекте, доказательно раскрыты основные положения темы; в ответе прослеживается четкая структура, логическая последовательность, отражающая сущность раскрываемых понятий, теорий, явлений. Знание об объекте демонстрируется на фоне понимания его в системе данной науки и междисциплинарных связей. Ответ изложен литературным языком, широко используются термины. Могут быть допущены недочеты в определении понятий, исправленные ординатором самостоятельно в процессе ответа.

**«Хорошо»** – дан полный развернутый ответ на поставленный вопрос, показано умение выделить существенные и несущественные признаки, причинно-следственные связи. Ответ четко структурирован, логичен, изложен литературным языком, используются термины. Могут быть допущены недочеты или незначительные ошибки, исправленные ординатором с помощью преподавателя.

**«Удовлетворительно»** - дан полный, однако недостаточно последовательный ответ на поставленный вопрос, но при этом показано умение выделить существенные и несущественные признаки, причинно-следственные связи. Ответ логичен, используются термины. Могут быть допущены 1-2 ошибки в определении основных понятий, которые ординатор затрудняется исправить самостоятельно.

**«Неудовлетворительно»** – дан неполный ответ, представляющий собой разрозненные знания по теме вопроса с существенными ошибками в определениях. Изложение материала фрагментарно, нелогично. Ординатор не осознает связь данного понятия, теории, явления с другими объектами дисциплины. Отсутствуют выводы, конкретизация и доказательность изложения. Дополнительные и

уточняющие вопросы преподавателя не приводят к коррекции ответа ординатора не только на поставленный вопрос, но и на другие вопросы дисциплины.

Ординаторам, не сдавшим государственную итоговую аттестацию, ординатура, по желанию, может быть продлена на компенсационной основе (по договору) с правом повторной сдачи экзамена через 6 месяцев.

Неявка ординатора на государственную итоговую аттестацию без уважительной причины расценивается как неудовлетворительная оценка.

Уважительными причинами неявки на ГИА могут явиться: болезнь, другие объективные и субъективные обстоятельства, но лишь в случае их документального оформления и представления в управление подготовки медицинских кадров по ординатуре ИНМФО до конца рабочего дня накануне экзамена.

Оценка производится по пятибалльной и стобалльной системе комиссионно. Результаты третьего этапа аттестационных испытаний утверждаются председателем государственной экзаменационной комиссии в протоколе.

Результаты всех трех этапов аттестационных испытаний утверждаются председателем Государственной экзаменационной комиссии в протоколе. Итоговая оценка формируется коллегиально экзаменаторами и членами Государственной экзаменационной комиссии как средняя оценок, полученных на всех трех этапах аттестационных испытаний.

Все этапы итогового междисциплинарного экзамена проводятся на открытых заседаниях Государственной экзаменационной комиссии с участием не менее 2/3 их состава. Оценки каждого из этапов аттестационных испытаний утверждаются председателем Государственной аттестационной комиссии. Результаты аттестации объявляются выпускнику с инвалидностью и с ограниченными возможностями здоровья в тот же день после оформления и утверждения в установленном порядке протоколов заседания Государственной экзаменационной комиссии.

Лицам с инвалидностью и с ограниченными возможностями здоровья, не прошедшим государственных аттестационных испытаний по уважительной причине (по медицинским показаниям или в других исключительных случаях, документально подтвержденных), предоставляется возможность пройти государственные аттестаци-

онные испытания без отчисления из ВолгГМУ, но не позднее шести месяцев начиная с даты, указанной на документе, предъявленном обучающимся с инвалидностью и с ограниченными возможностями здоровья.

Лица с инвалидностью и с ограниченными возможностями здоровья, не прошедшие государственную итоговую аттестацию по неуважительной причине или получившие на государственной итоговой аттестации неудовлетворительные оценки, вправе пройти государственную итоговую аттестацию повторно не ранее чем через год и не позднее чем через пять лет после прохождения государственной итоговой аттестации впервые. В этом случае обучающийся с инвалидностью и с ограниченными возможностями здоровья отчисляется из ВолгГМУ и ему выдается справка об обучении установленного образца.

Государственные аттестационные испытания для одного лица с инвалидностью и с ограниченными возможностями здоровья могут назначаться ВолгГМУ не более двух раз. Лицо с инвалидностью и с ограниченными возможностями здоровья, повторно не прошедшее государственную итоговую аттестацию по неуважительной причине или получившее на государственной итоговой аттестации неудовлетворительные оценки, отчисляется из ВолгГМУ и ему выдается справка об обучении по образцу, установленному в ВолгГМУ.

## 10. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины

### а) Основная литература:

1. Детская онкология : клинические рекомендации по лечению пациентов с солидными опухолями [Электронный ресурс] / Под ред. М. Ю. Рыкова, В. Г. Полякова - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970443507.html>
2. Онкология [Электронный ресурс] : Национальное руководство. Краткое издание / под ред. В.И. Чиссова, М.И. Давыдова - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970439821.html>
3. ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ У ДЕТЕЙ [Электронный ресурс] / Под ред. В.И. Чиссова, М.И. Давыдова - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - <http://www.studentlibrary.ru/book/970406762V0026.html>

### б) Дополнительная литература:

1. Детская нейрохирургия [Электронный ресурс] / под ред. С.К. Горельшова - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970440988.html>
2. Венозный доступ при лечении детей с онкологическими заболеваниями [Электронный ресурс] / под ред. М. Ю. Рыкова, В. Г. Полякова - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970443262.html>
3. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ СОСУДОВ И ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ [Электронный ресурс] / А.В. Гераськин, В.В. Шафранов - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - <http://www.studentlibrary.ru/book/970406793V0063.html>
4. ОПУХОЛИ И КИСТЫ СРЕДОСТЕНИЯ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ [Электронный ресурс] / А.Ю. Разумовский, Э.А. Степанов - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - <http://www.studentlibrary.ru/book/970406793V0013.html>
5. ОСНОВНЫЕ ОПУХОЛИ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ (ЦНС) У ДЕТЕЙ [Электронный ресурс] / Под ред. В.И. Чиссова, М.И. Давыдова - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - <http://www.studentlibrary.ru/book/970406762V0044.html>
6. Детская онкология [Текст] : рук. для врачей / Афанасьева Б. В. , Балдуева И. А. , Белогурова М. Б. , и др. ; под ред. М. Б. Белогуровой . - СПб. : СпецЛит , 2002 . - 352 с. : ил.

7. Руководство по детской онкологии [Текст] / Дурнов Л. А., Шароев Т. А., Аксель Е. М. и др. ; под ред. Л. А. Дурнова, [науч. ред. Т. А. Шароев] . - М. : Миклош , 2003 . - 503, [1] с. : ил., цв. ил. . - Авт. указаны в огл. на 3 с. . - Библиогр. в конце глав
8. ЧАСТНАЯ ДЕТСКАЯ ОНКОЛОГИЯ [Электронный ресурс] / В.И. Ковалёв, Д.В. Ковалёв, В.Г. Поляков - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - <http://www.studentlibrary.ru/book/970406793V0065.html>
9. Онкоурология [Электронный ресурс] : национальное руководство / Под ред. В.И. Чиссова, Б.Я. Алексеева, И.Г. Русакова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2012. - <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970421819.html>
10. Основы лучевой диагностики и терапии [Электронный ресурс] / Гл. ред. тома С. К. Терновой - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970425640.html>

#### **в) Программное обеспечение и Интернет-ресурсы:**

Электронные ресурсы: базы данных, информационно-справочные и поисковые системы - Интернет ресурсы, отвечающие тематике дисциплины, в том числе:

Ссылка на информационный ресурс	Доступность
<a href="http://www.oncology.ru/">http://www.oncology.ru/</a>	Свободный доступ
<a href="http://nodgo.org/">http://nodgo.org/</a>	Свободный доступ
<a href="http://www.oncology.ru/association/clinical-guidelines/">http://www.oncology.ru/association/clinical-guidelines/</a>	Свободный доступ
<a href="https://www.uicc.org/">https://www.uicc.org/</a>	Свободный доступ
<a href="https://www.ecco-org.eu/">https://www.ecco-org.eu/</a>	Свободный доступ

### **11. Материально-техническое обеспечение дисциплины**

Для семинарских занятий используются учебные комнаты кафедры, а также специализированные помещения отделений клинической базы ВОКОД.



Перечень материально-технических средств для:

- чтения лекций: мультимедийные комплексы; проекционная аппаратура, аудиосистема;

- проведения семинарских занятий: мультимедийные комплексы, аудио- и видеоаппаратура и другие технические средства обучения;

помещения, предусмотренные для оказания медицинской помощи пациентам, в том числе связанные с медицинскими вмешательствами, оснащенные специализированным оборудованием и (или) медицинскими изделиями (тонометр, стетоскоп, фонендоскоп, термометр, медицинские весы, ростомер, противошоковый набор, набор и укладка для экстренных профилактических и лечебных мероприятий, электрокардиограф, облучатель бактерицидный, электронные весы для детей до года, пособия для оценки психофизического развития ребенка, аппарат для измерения артериального давления с детскими манжетками, пеленальный стол, сантиметровые ленты, аппарат наркозно-дыхательный, аппарат искусственной вентиляции легких, инфузомат, отсасыватель послеоперационный, дефибриллятор с функцией синхронизации, стол операционный хирургический многофункциональный универсальный, хирургический, микрохирургический инструментарий, универсальная система ранорасширителей с прикреплением к операционному столу, аппарат для мониторинга основных функциональных показателей, анализатор дыхательной смеси, электроэнцефалограф, дефибриллятор с функцией синхронизации, гастродуоденоскоп, дуоденоскоп (с боковой оптикой), колоноскоп (педиатрический), фибробронхоскоп (педиатрический), источник света для эндоскопии галогенный со вспышкой, эндоскопическая телевизионная система, эндоскопический стол, тележка для эндоскопии, установка для мойки эндоскопов, ультразвуковой очиститель, эндоскопический отсасывающий насос, видеоэндоскопический комплекс, видеодуоденоскоп, видеогастроскоп, эндоскопический отсасыватель, энтероскоп, низкоэнергетическая лазерная установка, электрохирургический блок, видеоэндоскопический комплекс, видеогастроскоп операционный, видеогастроскоп педиатрический, видеоколоноскоп операционный, видеоколоноскоп педиатрический, видеоколоноскоп диагно-

стический, аргоно-плазменный коагулятор, электрохирургический блок, набор для эндоскопической резекции слизистой, баллонный дилататор и расходным материалом в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью, индивидуально, а также иное оборудование, необходимое для реализации программы ординатуры. Помещения для самостоятельной работы обучающихся должны быть оснащены компьютерной техникой с возможностью подключения к сети "Интернет" и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду организации. Комплекты основных учебных документов. Ситуационные задачи, тестовые задания по изучаемым темам.

## 12. Приложения

### 12.1 ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ ПО ДИСЦИПЛИНЕ «ДЕТСКАЯ ОНКОЛОГИЯ»

#### Перечень вопросов для устного собеседования:

<b>Б 1.Б.6.1</b> Раздел 1 «Общие вопросы детской онкологии»	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Организация амбулаторной специализированной помощи детям с онкологическими заболеваниями.</li><li>2. Организация стационарной специализированной помощи детям с онкологическими заболеваниями.</li><li>3. Организация работы онкологического кабинета в амбулаторной сети и в стационаре.</li><li>4. Онкологическая заболеваемость и её структура у детей.</li><li>5. Особенности этиологии онкологических заболеваний у детей.</li><li>6. Генетические факторы в этиологии онкологических заболеваний детского возраста.</li><li>7. Канцерогены и их роль в этиологии опухолей у детей.</li><li>8. Группы повышенного риска онкологических заболеваний у детей.</li><li>9. Особенности диагностики опухолей у детей.</li><li>10. Виды и методы лечения детей с онкологическими заболеваниями.</li></ol>
<b>Б 1.Б.6.2</b> Раздел 2 «Частная онкология»	<ol style="list-style-type: none"><li>11. Опухоли головного мозга. Диагностика. Лечение.</li><li>12. Внеорганные опухоли шеи у детей. Классификация. Диагностика. Лечение.</li><li>13. Опухоли средостения у детей. Классификация. Диагностика. Лечение.</li><li>14. Опухоли пищевода у детей. Классификация. Диагностика. Лечение.</li><li>15. Опухоли плевры (мезотелиома): классификация, диагностика, современные методы лечения (панплеврорпневмонэктомия).</li><li>16. Опухоли почек. Классификация. Диагностика. Лечение. Нейробластома.</li><li>17. Папилломавирусная инфекция как фактор риска рака шейки матки. Опухоли шейки матки. Классификация. Диагностика. Лечение.</li><li>18. Неэпителиальные опухоли кожи. Классификация. Диагностика. Лечение. Эпителиальные опухоли кожи. Классификация. Диагностика. Лечение.</li><li>19. Опухоли мягких тканей. Классификация. Диагностика. Лечение.</li><li>20. Опухоли костей. Классификация. Диагностика. Лечение.</li><li>21. Злокачественные опухоли костей: особенности клиники, диагностики и лечения. Саркома Юинга. Диагностика. Лечение.</li></ol>
<b>Б 1.Б.6.3</b> Раздел 3 «Онкогематология»	<ol style="list-style-type: none"><li>22. Введение в онкогематологию. Критерии злокачественности, опухолевый рост. Основные теории опухолевой прогрессии.</li><li>23. Лейкемоидные реакции крови при опухолях.</li><li>24. Инновационные методы диагностики в онкогематологии.</li><li>25. Таргетная терапия опухолей. Паранеопластические синдромы.</li><li>26. Лимфогранулематоз: морфологическая классификация и ее прогностическое значение, диагностика, стадии, симптомы интоксикации.</li><li>27. Лимфогранулематоз: биологические признаки активности процесса, принципы лечения.</li><li>28. Неходжкинские лимфомы. Классификация. Диагностика. Лечение.</li><li>29. Лейкозы: классификация лейкозов, методы диагностики.</li><li>30. Лейкозы: основы высокодозной полихимиотерапии (ПХТ), трансплантация стволовых клеток периферической крови, понятие алло- и ауто трансплантаций, противорецидивное лечение.</li></ol>

#### Перечень вопросов для письменных контрольных работ:

<b>Б 1.Б.6.1</b> Раздел 1 «Общие вопросы онкологии»	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Основные положения организации онкологической помощи детям в общей лечебной сети.</li><li>2. Классификации и патогенез онкологических заболеваний у детей.</li><li>3. Клиническая, лабораторная и инструментальная диагностика онкологических заболеваний у детей.</li><li>4. Анализ и интерпретация результатов современных диагностических технологий</li><li>5. Роль генетических факторов в формировании онкопатологии у детей.</li></ol>
---	--

	<p>6. Основные синдромы и симптомы онкологических заболеваний.</p> <p>7. Предопухолевые состояния, дисплазии. Опухолевая прогрессия в гематологии.</p> <p>8. Гиперплазия: определение, причины, механизмы, виды, стадии, клиноморфологическая характеристика. Физиологическая и патологическая гиперплазия. определение, причины, механизмы, виды, клиноморфологическая характеристика.</p> <p>9. Методы современной диагностики опухолей, понятие об опухолевых маркерах. Роль биопсии в прижизненной диагностике опухолей. Трепанобиопсия. Морфологические факторы прогноза опухолевой прогрессии, в том числе в онкогематологии.</p> <p>10. Современная таргетная терапия. Терапевтический патоморфоз опухолей.</p>
<p><b>Б 1.Б.6.2</b> Раздел 2 «Частная онкология»</p>	<p>11. Редкие и наследственные болезни в детской онкологии.</p> <p>12. Гепатобластома у детей: модель риск-адаптированной терапии в детской онкологии.</p> <p>13. Гастроинтестинальные стромальные опухоли (ГИСО). Профилактика. Диагностика. Методы лечения. Осложнения. Исходы. Прогноз.</p> <p>14. Опухоли билиопанкреатодуоденальной области. Профилактика. Диагностика. Методы лечения. Осложнения. Исходы. Прогноз.</p> <p>15. Рак пищевода, его морфологическая характеристика, осложнения.</p> <p>16. Рак желудка, рак толстого кишечника. Морфология, осложнения, исходы.</p> <p>17. Особенности паллиативной медицинской помощи в детской онкологии.</p> <p>18. Современные представления о хирургическом лечении нейробластомы у детей.</p> <p>19. Неонатальная онкология - новое направление в педиатрии.</p> <p>20. Плевропульмональная бластома – модель опухоли, развивающейся на фоне генетической предрасположенности.</p>
<p><b>Б 1.Б.6.3</b> Раздел 3 «Онкогематология»</p>	<p>21. Метаплазия при гемобластозах.</p> <p>22. Введение в онкогематологию. Критерии злокачественности, опухолевый рост. Основные теории опухолевой прогрессии.</p> <p>23. Клинические и патологоанатомические подходы к прижизненной диагностике опухолей. Опухолевые маркеры, современные подходы к диагностике и определению прогноза.</p> <p>24. Лейкемоидные реакции крови при опухолях.</p> <p>25. Инновационные методы диагностики в онкогематологии.</p> <p>26. Таргетная терапия в онкогематологии. Терапевтический патоморфоз опухолей. Паранеопластические синдромы.</p> <p>27. Биологические особенности и классификация лимфогранулематоза и неходжкинских лимфом (особенности метастазирования; классификация клиническая и морфологическая).</p> <p>28. Особенности клиники и диагностики лимфогранулематоза и неходжкинских лимфом. Основные клинические проявления.</p> <p>29. Особенности клинического течения в зависимости от морфологического варианта, стадии, наличия симптомов интоксикации.</p> <p>30. Острый лейкоз. Заболеваемость, смертность, запущенность. Современные классификации.</p>

### Банк тестовых заданий (с ответами):

<p><b>Б 1.Б.6.1</b> Раздел 1 «Общие вопросы детской онкологии»</p>	<p>1. Структуре смертности среди детей в экономически развитых странах по данным ВОЗ на первом месте стоит смерть от:</p> <p>а) злокачественных опухолей</p> <p><u>б) несчастных случаев</u></p> <p>в) инфекционных заболеваний</p> <p>г) сердечно-сосудистых заболеваний</p> <p>д) убийства и самоубийства.</p> <p>2. Какое место в настоящее время среди причин детской смертности в экономически развитых странах по данным ВОЗ занимают злокачественные новообразования?</p> <p>а) первое</p> <p><u>б) второе</u></p> <p>в) третье</p>
--	--

- г) четвертое  
д) пятое.
3. В структуре смертности взрослого населения в экономически развитых странах по данным ВОЗ злокачественные новообразования занимают:
- а) первое место  
б) второе место  
в) третье место  
г) четвертое место  
д) пятое.
4. В структуре смерти детей в возрасте до 14 лет в России злокачественные новообразования занимают:
- а) первое место  
б) второе место  
в) третье место  
г) четвертое место  
д) пятое место.
5. Заболеваемость злокачественными новообразованиями у детей в экономически развитых странах составляет в среднем на 100.000 детского населения:
- а) 8-10 детей  
б) 10-12 детей  
в) 14-15 детей  
г) 17-18 детей  
д) 19-20 детей.
6. Ежегодно заболевают доброкачественными опухолями на 100.000 детского населения:
- а) до 350 детей  
б) до 450 детей  
в) до 550 детей  
г) до 650 детей  
д) до 750 детей.
7. Международная классификация болезней это:
- а) перечень наименований болезней в определенном порядке  
б) перечень диагнозов в определенном порядке  
в) перечень симптомов, синдромов и отдельных состояний, расположенных по определенному принципу  
г) система рубрик, в которые отдельные патологические состояния включены в соответствии с определенными установочными критериями  
д) перечень наименований болезней, диагнозов и синдромов, расположенных в определенном порядке.
8. В каких случаях и кому медицинская помощь оказывается без согласия граждан или их представителей:
- а) несовершеннолетним детям  
б) при несчастных случаях, травмах, отравлениях  
в) лицам, находящимся в состоянии алкогольного опьянения

г) лицам, страдающим онкологическими заболеваниями  
д) лицам, страдающим тяжелыми психическими расстройствами, с заболеваниями, представляющими опасность для окружающих.

9. Что такое медицинское страхование?

- а) оплата медицинских услуг через страховую организацию
- б) форма социальной защиты интересов населения в области охраны здоровья
- в) оплата лечения и лекарств за счет накопленных средств
- г) медицинское обслуживание населения за счет страховой организации
- д) оплата медицинских услуг за счет государства.

10. Гражданин, имеющий страховой полис ОМС, может получить медицинскую помощь:

- а) в территориальной поликлинике
- б) в ведомственной поликлинике
- в) в ведомственной поликлинике системы добровольного медицинского страхования
- г) в любой поликлинике субъекта Федерации
- д) в любой поликлинике Российской Федерации.

11. Кто несет ответственность за вред, причиненный здоровью пациента, при оказании медицинской помощи:

- а) медицинский работник (врач, мед.сестра)
- б) заведующий отделением
- в) главный врач
- г) медицинское учреждение
- д) органы управления здравоохранения.

12. В морфологии солидных опухолей у детей преобладают:

- а) эпителиальные опухоли
- б) опухоли мезенхимального происхождения
- в) нейроэндокринные опухоли
- г) эндокринные опухоли
- д) нет четкого различия.

13. Кто впервые предложил теорию трансплацентарного blastomagenesis?

- а) Конгейм
- б) Фишер-Вазельс
- в) Массой
- г) Пеллер
- д) Кнудсон.

14. К расширенной операции следует относить:

- а) удаление опухоли в пределах здоровых тканей
- б) удаление опухоли в пределах здоровых тканей вместе с регионарными лимфоузлами
- в) удаление опухоли в пределах здоровых тканей вместе с регионарными лимфоузлами и всеми доступными лимфоузлами в зоне операции
- г) удаление опухоли вместе с регионарными лимфоузлами
- д) удаление опухоли вместе с регионарными лимфоузлами и резекцией или удалением соседнего органа пораженного опухолью.

15. К комбинированной операции следует относить:
- а) удаление опухоли с регионарным лимфатическим барьером
  - б) удаление опухоли с регионарным лимфатическим барьером и всеми доступными лимфоузлами в зоне операции
  - в) удаление опухоли с регионарными лимфоузлами с резекцией или удалением соседнего органа, вовлеченного в процесс
  - г) удаление опухоли с регионарными лимфатическими узлами с одновременной операцией по поводу другого заболевания
  - д) удаление опухоли без удаления регионарных лимфатических узлов.
16. Внутренняя грудная артерия (внутренняя артерия молочной железы) является ветвью:
- а) подключичной артерии
  - б) общей сонной
  - в) нижней щитовидной артерии
  - г) позвоночной артерии
  - д) щитошейного ствола.
17. Верхняя доля правого легкого состоит из:
- а) двух сегментов
  - б) трех сегментов
  - в) четырех сегментов
  - г) пяти сегментов
  - д) шести сегментов.
18. Трансстернальный оперативный доступ наиболее часто применяется при локализации опухоли:
- а) в переднем средостении
  - б) трахеи
  - в) пищевода
  - г) заднего средостения
  - д) легкого.
19. Печень покрыта брюшиной:
- а) со всех сторон
  - б) со всех сторон, за исключением ворот печени
  - в) со всех сторон, за исключением дорсальной поверхности, прилежащей к диафрагме
  - г) со всех сторон, за исключением ворот печени и дорсальной поверхности, прилежащей к диафрагме
  - д) ни с одной стороны.
20. Паренхиму новообразования составляют: 1. соединительная ткань 2. кровеносные и лимфатические сосуды 3. нервные и клеточные элементы стромы 4. собственно опухолевые клетки.  
Выберите правильный ответ по схеме:
- а) если правильны ответы 1, 2, 3
  - б) если правильны ответы 1 и 3
  - в) если правильны ответы 2 и 4
  - г) если правильный ответ 4

д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4.

21. Строма опухоли: 1. является необходимой поддерживающей структурой 2. обеспечивает подведение к опухолевым клеткам питательных веществ и кислорода 3. обеспечивает удаление продуктов метаболизма опухолевых клеток 4. в ряде случаев не является обязательным компонентом новообразования.

Выберите правильный ответ по схеме:

а) если правильны ответы 1, 2, 3

б) если правильны ответы 1 и 3

в) если правильны ответы 2 и 4

г) если правильный ответ 4

д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4.

22. К опухолевым процессам яичников относится: 1. фолликулярная киста 2. фиброма яичников 3. киста яичников 4. дермоидная киста

Выберите правильный ответ по схеме:

а) если правильны ответы 1, 2, 3

б) если правильны ответы 1 и 3

в) если правильны ответы 2 и 4

г) если правильный ответ 4

д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4.

23. При естественном течении опухолевого процесса возможными путями метастазирования могут быть: 1. лимфогенный 2. гематогенный 3. лимфогематогенный 4. имплантационный.

Выберите правильный ответ по схеме:

а) если правильны ответы 1, 2, 3

б) если правильны ответы 1 и 3

в) если правильны ответы 2 и 4

г) если правильный ответ 4

д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4.

24. При определении анатомической распространенности заболевания классификация TNM основывается на данных следующих видов обследования: 1. клинического 2. инструментального 3. патогистологического 4. хирургического вмешательства.

Выберите правильный ответ по схеме:

а) если правильны ответы 1, 2, 3

б) если правильны ответы 1 и 3

в) если правильны ответы 2 и 4

г) если правильный ответ 4

д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4.

25. В клинической классификации TNM символ "Т" может быть представлен в следующем сочетании: 1. Т<sub>x</sub> 2. Т<sub>0</sub> 3. Т<sub>is</sub> 4. Т<sub>1</sub>

Выберите правильный ответ по схеме:

а) если правильны ответы 1, 2, 3

б) если правильны ответы 1 и 3

в) если правильны ответы 2 и 4

г) если правильный ответ 4



д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4.

26. Носителем генетической информации клетки человека в основном является:

- а) РНК
- б) АТФ
- в) ДНК
- г) РНК и АТФ
- д) белки.

27. Носитель генетической информации находится:

- а) в клеточной мембране
- б) в цитоплазме
- в) в ядре
- г) в клеточной мембране и в цитоплазме
- д) во всех структурах клетки.

28. Гормональная регуляция роста опухоли в организме чаще всего осуществляется:

- а) непосредственным воздействием на генетический аппарат
- б) непосредственным воздействием на цитоплазму
- в) воздействием на гормональные рецепторы в клеточной мембране
- г) непосредственным воздействием на генетический аппарат и на цитоплазму
- д) опосредованным воздействием на генетический аппарат.

29. Наибольшей канцерогенной активностью обладают следующие группы:

- а) жиры
- б) углеводы
- в) витамины группы А и В
- г) полициклические ароматические углеводороды
- д) белки.

30. В результате воздействия одного химического канцерогена возникают опухоли:

- а) только одного гистологического типа
- б) тип опухоли зависит только от типа клеток, подвергаемых воздействию канцерогена
- в) тип опухоли зависит только от факторов развития (эмбриогенез, половое созревание)
- г) тип опухоли зависит от типа клеток, подвергаемых воздействию канцерогена и от факторов развития (эмбриогенез, половое развитие)
- д) тип опухоли зависит от типа клеток и времени воздействия канцерогенов.

31. Обязательным свойством только злокачественных опухолей является:

- а) инфильтративный рост
- б) метастазирование
- в) экспансивный рост
- г) инфильтративный рост и метастазирование

	<p>д) деструктивный рост.</p> <p>32. Определение гормональных рецепторов важно:</p> <p>а) для типирования гистологической природы опухолей  б) для определения уровня гормонов в организме  <u>в) для определения целесообразности гормонотерапии</u>  г) для типирования гистологической природы опухолей и для определения уровня гормонов в организме  д) для определения показаний к облучению  е) для определения показаний к изменению тактики химиотерапии.</p>
<p><b>Б 1.Б.6.2</b> Раздел 2 «Частная онкология»</p>	<p>33. Бронхогенные кисты локализуются преимущественно:</p> <p>а) в реберно-позвоночном углу  б) в реберно-диафрагмальном углу  в) в кардио-диафрагмальном углу  г) в нижних отделах заднего средостения  <u>д) в верхних отделах средостения.</u></p> <p>34. Свойством изменять свою конфигурацию в фазе максимального вдоха и максимального выдоха, выявляемым при рентгеноскопии обладают следующие новообразования средостенья:</p> <p>а) тератомы  б) тимомы  <u>в) большие однокамерные перикардиальные кисты</u>  г) липомы  д) менингоцеле.</p> <p>35. Наиболее часто изолированное поражение лимфатических узлов средостенья наблюдается:</p> <p><u>а) при лимфогранулематозе</u>  б) при лимфосаркоме  в) при ретикулосаркоме  г) при плазмоцитоме  д) при рабдомиосаркоме.</p> <p>36. Компрессионный медиастинальный синдром характеризуется следующими клиническими признаками:</p> <p>а) синдромом сдавления нервных стволов  б) синдромом сдавления сердца и крупных артериальных стволов  <u>в) синдромом сдавления верхней полой вены</u>  г) синдромом сдавления трахеи и крупных бронхов  д) синдромом сдавления сердца и крупных венозных стволов.</p> <p>37. Дифференциальный диагноз тимомы наиболее часто дует проводить:</p> <p>а) только с лимфогранулематозом  б) только с невриномой  в) только энтерогенной кистой  г) только с тератомой  <u>д) с лимфогранулематозом и тератомой.</u></p> <p>38. Выбрать наиболее информативный метод диагностики нейрогенной опухоли заднего средостения из предложенных:</p>

а) полипозиционная рентгенография

б) бронхоскопия

в) пневмомедиастинография

г) ангиография

д) РКТ.

39. Для какой опухоли средостения свойственна атрофия ребер и расширение межреберных промежутков, выявляющиеся на рентгенографии:

а) лимфогранулематоз

б) лимфосаркома

в) нейробластома

г) тимома

д) тератома.

40. Среди опухолей печени у детей первое место занимает:

а) аденома

б) тератома

в) кавернозная гемангиома

г) гамартома

д) рак печени

е) саркома печени.

41. Наиболее часто гепатобластомы встречаются в возрасте:

а) до 2-х лет

б) после 2-х лет

в) после 5 лет

г) после 10 лет

д) после 15 лет.

42. Гепатоцеллюлярный рак наиболее часто встречается в возрасте:

а) до 2 лет

б) после 2-х лет

в) после 5 лет

г) после 10 лет

д) после 15 лет.

43. Гепатоцеллюлярный рак печени чаще развивается на фоне:

а) цирроза печени

б) описторхоза

в) эхинококкоза

г) гепатита инфекционной природы

д) гепатита токсической природы.

44. При первичном раке печени отдаленные метастазы чаще встречаются:

а) в легких

б) в костях

в) в лимфатических узлах

г) в легких и костях

д) в легких, костях и головном мозге.

45. Ведущим симптомом при опухолях печени у детей является:

- а) желтуха
- б) кахексия
- в) боль в животе
- г) увеличение печени
- д) развитая подкожная венозная сеть.

47. Наиболее часто нейрогенные опухоли встречаются у детей в возрасте:

- а) до одного года
- б) 2 - 4 года
- в) 5 - 8 лет
- г) 9-15 лет
- д) старше 15 лет.

48. Наименее зрелая нейрогенная опухоль:

- а) симпатогониома
- б) симпатобластома
- в) ганглионейробластома
- г) нейробластома
- д) ганглионеврома.

49. Наиболее зрелая нейрогенная опухоль:

- а) симпатогониома
- б) ганглионеврома
- в) симпатобластома
- г) ганглионейробластома
- д) нейробластома.

50. Признак патогномичный для нейробластомы у детей:

- а) высокий уровень эмбрионального альфа-фетопротеина
- б) высокий уровень катехоламинов в моче
- в) высокий уровень глюкозы крови
- г) "сосудистые звездочки" на коже
- д) макрогематурия.

51. Удельный вес герминогенных опухолей в структуре опухолей яичников составляет:

- а) около 80%
- б) 50%
- в) 20%
- г) 10%
- д) менее 5%.

52. Среди опухолей половых органов у детей чаще встречается:

- а) лейомиосаркома
- б) рабдомиосаркома
- в) карциносаркома
- г) эндометриальная саркома
- д) карцинома.

53. Среди злокачественных герминогенных опухолей яичников

преобладают гистотипы:

- а) тератобластома
- б) дисгерминома
- в) опухоль эндодермального синуса
- г) хориокарцинома
- д) сложные герминогенные.

54. Дисгерминома чаще встречается у девочек в возрасте:

- а) до 1 года
- б) от 2-х до 5 лет
- в) от 5 до 10 лет
- г) от 12-15 лет
- д) старше 15 лет.

55. Дисгерминомы и тератобластомы чаще встречаются:

- а) в детском возрасте
- б) в подростковом возрасте
- в) в репродуктивном возрасте
- г) в пременопаузальном возрасте
- д) в постменопаузальном возрасте.

56. Частота нефробластом среди других злокачественных солидных опухолей детского возраста составляет:

- а) до 10%
- б) 20-30%
- в) 30-50%
- г) 50-70%
- д) свыше 70%.

57. Для доброкачественных опухолей костей у детей характерны следующие рентгенологические признаки: 1. Вздутие надкостницы 2. Мелкоочаговая деструкция 3. Четкие контуры участка деструкции 4. Истончение коркового слоя 5. Наличие патологического перелома.

Выберите правильный ответ по схеме:

- а) если правильны ответы 1, 2, 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4 и 5.

58. Нефробластома наиболее часто встречается в возрасте:

- а) до 1 года
- б) от 2 до 5 лет
- в) от 6 до 9 лет
- г) 10-15 лет
- д) старше 15 лет.

59. Остеогенная саркома наиболее часто встречается в возрасте: 1. До двух лет 2. От двух до пяти лет 3. От пяти до шести лет 4. От 12 до 15-16 лет 5. От 10 до 12 лет.

Выберите правильный ответ по схеме:

- а) если правильны ответы 1, 2, 3

- б) если правильны ответы 1 и 3  
в) если правильны ответы 2 и 4  
г) если правильный ответ 4  
д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4 и 5.
60. Наиболее часто встречающийся морфологический вариант нефробластомы:  
а) типичный  
б) тубулярный  
в) кистозный  
г) фетальный  
д) саркоматозный.
61. К меланомонеопасным невусам относится:  
а) голубой невус  
б) внутридермальный невус  
в) пограничный пигментный невус  
г) гигантский пигментный невус  
д) невус Ота.
62. К меланомоопасным невусам следует отнести:  
а) веррукозный невус  
б) фиброэпителиальный невус  
в) невус Ота  
г) голубой невус  
д) внутридермальный невус.
63. Меланома кожи относится к опухолям:  
а) нейроэктодермальной природы  
б) эктодермальной природы  
в) мезенхимальной природы  
г) дисэмбриональной природы  
д) энтодермальной природы.
64. Ведущим методом диагностики меланомы кожи является:  
а) радиофосфорная проба  
б) лучевая меланурия  
в) термография  
г) морфологический метод  
д) радиосцинтиграфия.

65. Гемобластозы опухоли кроветворной системы включают в себя: 1. лейкозы 2. неходжкинские лимфомы 3. лимфогранулематоз 4. злокачественный гистиоцитоз.

Выберите правильный ответ по схеме:

- а) если правильны ответы 1, 2, 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4.

66. Общим с солидными опухолями свойством лейкозов является: 1. неуклонное прогрессирующее течение 2. развитие рецидивов 3. возможность получения лечебного эффекта от однотипных препаратов 4. возможность получения одним и тем же канцерогеном солидной опухоли и лейкоза.

Выберите правильный ответ по схеме:

- а) если правильны ответы 1, 2, 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4.

67. Факторы, способствующие развитию лейкозов: 1. ионизирующая радиация 2. химические агенты (химические профессиональные яды) 3. эндогенные химические соединения (индольные соединения, класс стероидов половые гормоны, желчные кислоты) 4. вирусные агенты.

Выберите правильный ответ по схеме:

- а) если правильны ответы 1, 2, 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4.

68. Какие изменения в анализе периферической крови наиболее часто встречаются в начале заболевания острым лимфобластным лейкозом? 1. анемия 2. тромбоцитопения 3. ускорение СОЭ 4. лимфоцитоз.

Выберите правильный ответ по схеме:

- а) если правильны ответы 1, 2, 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4.

69. Система или орган, которому присуще наиболее частое поражение при остром лейкозе: 1. яичко 2. нервная система 3. глаза 4. кожа.

Выберите правильный ответ по схеме:

- а) если правильны ответы 1, 2, 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4.

70. С целью профилактики нейрорлейкоза у детей наиболее часто используются следующие препараты для эндолюмбального введения: 1. цитозар 2. метотрексат 3. гидрокортизон 4. преднизолон.

Выберите правильный ответ по схеме:

- а) если правильны ответы 1, 2, 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4.

71. Выберите прогностические критерии, используемые для определения активности острого лимфобластного лейкоза у детей при лечении по программе ВФМ: 1. размеры селезенки 2. размеры печени 3. бластоз периферической крови 4. размеры лимфатических узлов.

Выберите правильный ответ по схеме:

- а) если правильны ответы 1, 2, 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4.

72. Перечислите клинические особенности ювенильного хронического миелолейкоза: 1. скоротечное развитие заболевания 2. частое начало с острых болей в животе 3. быстрое нарастание геморрагического синдрома 4. увеличение периферических лимфатических узлов.

Выберите правильный ответ по схеме:

- а) если правильны ответы 1, 2, 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4.

73. Какая аномалия характерна для миелодиспластического синдрома: 1. 3q- 2. -7 3. 7q- 4. +8.

Выберите правильный ответ по схеме:

- а) если правильны ответы 1, 2, 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4.

74. Какая генетическая аномалия ассоциируется с патологической эозинофилией? 1. inv (16) 2. t (8 21) 3. t (16 16) 4. t (15 17).

Выберите правильный ответ по схеме:

- а) если правильны ответы 1, 2, 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4.



75. Какой кариотип характерен для больных с неблагоприятным прогнозом острого лимфобластного лейкоза? 1. t (4 11) 2. t (9 22) 3. t (8 14) 4. Нормальный кариотип.

Выберите правильный ответ по схеме:

- а) если правильны ответы 1, 2, 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4.

76. Какой иммунологический маркер не характерен для М-3 варианта лейкоза? 1. CD116 2. HLA-DR 3. CD13 4. CD15. Выберите правильный ответ по схеме:

- а) если правильны ответы 1, 2, 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4.

77. При дифференциальной диагностике лимфогранулематоза с хроническим неспецифическим воспалением лимфатических узлов решающее значение имеет: 1. исследование периферической крови 2. протеинограмма 3. уровень щелочной фосфатазы крови 4. результат морфологического исследования лимфатического узла.

Выберите правильный ответ по схеме:

- а) если правильны ответы 1, 2, 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4.

78. Какой кариотип характерен для благоприятного прогноза у больных с ОМЛ? 1. t (8 21) 2. t (15 17) 3. t (16 16) 4. нормальный кариотип 5. множественные (более 5) аномалий.

Выберите правильный ответ по схеме:

- а) если правильны ответы 1, 2, 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4 и 5.

79. Какой кариотип характерен для неблагоприятного прогноза у больных с ОМЛ? 1. 3q- 2. -7 3. множественные, более 5 аномалий, исключая неслучайно встречающиеся 4. t (8 21) 5. t (9 22). Выберите правильный ответ по схеме:

- а) если правильны ответы 1, 2, 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4 и 5.

80. Препараты, наиболее часто используемые при лечении

неходжкинской лимфомы у детей: 1. винкристин 2. 5-фторурацил 3. циклофосфан 4. проспидин 5. препараты платины. Выберите правильный ответ по схеме:

- а) если правильны ответы 1, 2, 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4 и 5.

81. Различают следующие морфологические варианты лимфогранулематоза у детей: 1. лимфоидное преобладание 2. смешанноклеточный 3. лимфоидное истощение 4. гистиоцитарный вариант 5. пролимфоцитарный вариант.

Выберите правильный ответ по схеме:

- а) если правильны ответы 1, 2, 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3, 4 и 5.

82. 3-летняя девочка с острым лимфобластным лейкозом получает поддерживающее лечение 6-МР и метотрексатом. Число лейкоцитов в анализе периферической крови 3000 в куб.мм. Следует:

- а) снизить наполовину дозу обоих препаратов
- б) снизить наполовину дозу метотрексата
- в) временно отменить оба препарата
- г) временно отменить одно лекарство
- д) оставить полную дозу препаратов.

83. Увеличение времени протромбина, гиперфибриногенемия, повышенная концентрация продуктов деградации фибрина, положительный протромбиновый и этаноловый тест, тромбоцитопения особенно характерны для:

- а) острого лимфобластного лейкоза
- б) острого промиелоцитарного лейкоза
- в) хронического миелолейкоза
- г) хронического лимфолейкоза
- д) ни одного из указанного.

84. Профилактическое облучение ЦНС применяется при:

- а) лимфогранулематозе
- б) остром лимфобластном лейкозе
- в) нейробластоме
- г) ганглионевроме
- д) опухоли Вильмса.

85. Какой из приведенных симптомов не типичен для лимфогранулематоза:

- а) увеличение селезенки
- б) увеличение лимфатических узлов
- в) кожный зуд
- г) повышение температуры

д) значительный лейкоцитоз с лимфоцитозом.

86. Первично установленная клиническая стадия лимфогранулематоза может изменяться:

- а) при развитии рецидива
- б) при дальнейшем прогрессировании процесса
- в) при достижении полной ремиссии
- г) при достижении частичной ремиссии
- д) при ретроспективном анализе данных первичного обследования
- е) при проведении в дальнейшем дополнительного, углубленного обследования на фоне проводимого лечения.

87. Рецидив лимфогранулематоза у больного с первично подтвержденным морфологическим диагнозом может быть установлен:

- а) на основании только анамнестических данных
- б) на основании данных клиники с учетом анамнестических данных
- в) только на основании четких рентгенологических данных
- г) только на основании четких данных компьютерной томографии
- д) только при сочетании четких данных 2 методов обследования с клиническими данными
- е) при обязательном морфологическом подтвержден

88. Наиболее часто лимфогранулематоз встречается у детей в возрасте:

- а) до 3 лет
- б) от 4 до 6 лет
- в) от 6 до 8 лет
- г) от 8 до 10 лет
- д) от 4 до 6 лет и от 8 до 10 лет.

89. При лимфогранулематозе у детей наиболее часто поражаются:

- а) шейные лимфатические узлы
- б) югулярные лимфатические узлы
- в) лимфатические узлы средостения
- г) забрюшинные и паховые лимфатические узлы
- д) локтевые лимфатические узлы.

90. При лимфогранулематозе у детей до 4-х лет первичное поражение лимфатических узлов средостения встречается:

- а) часто
- б) редко
- в) крайне редко
- г) никогда не встречается
- д) практически во всех случаях.

91. При лимфогранулематозе у детей старшей возрастной группы первичное поражение лимфатических узлов средостения встречается:

- а) часто
- б) редко
- в) крайне редко
- г) никогда не встречается

д) практически во всех случаях.

92. Основным морфологическим критерием для постановки диагноза лимфогранулематоза является:

- а) стертый рисунок строения лимфатического узла
- б) наличие клеток Березовского-Штернберга
- в) наличие клеток Ходжкина
- г) наличие клеток Пирогова-Ланганса
- д) наличие лакунарных клеток.

93. Наиболее частыми симптомами при остром лейкозе в костной системе на рентгенограммах будут:

- а) просветления в трубчатых костях
- б) уплотнение костной структуры
- в) патологические переломы
- г) симптомы, напоминающие воспалительный процесс
- д) утолщение массы коркового вещества кости.

94. При подозрении на острый лейкоз для подтверждения диагноза необходимо:

- а) определить число ретикулоцитов
- б) провести исследование костного мозга
- в) биопсию лимфатического узла
- г) определение процентного содержания лейкоцитов
- д) провести биопсию селезенки.

94. 7-летнюю девочку лихорадит 10 дней. Выявлено генерализованное увеличение лимфатических узлов, гепатоспленомегалия, подкожные кровоизлияния и кровоизлияния в слизистой полости рта, воспалительный процесс в ротоглотке. Кроме обычных анализов, прежде, всего, необходимо сделать:

- а) пункцию костного мозга
- б) биопсию лимфатического узла
- в) реакцию Пауля-Бурнетта
- г) биопсию селезенки
- д) биопсию печени.

95. У 7-летней девочки, здоровой до данного момента, внезапно без какой-либо травмы появились на коже синяки и кровоподтеки. Назовите наиболее вероятный диагноз:

- а) острый лимфобластный лейкоз
- б) болезнь Шенлейн - Геноха
- в) идиопатическая тромбоцитопения
- г) гемофилия
- д) миелодиспластический синдром.

96. Год назад у 5-летнего ребенка был поставлен диагноз острого лимфобластного лейкоза. В течение нескольких дней ребенка лихорадит, жалуется на недомогание, головную боль и нарушение зрения. Появились судороги. Анализ крови и костного мозга показал сохранение гематологической ремиссии. Какой из приведенных ниже диагнозов наиболее правдоподобен?

	<p>а) пищевое отравление  б) внутричерепное кровоизлияние  в) гнойный цереброспинальный менингит  <u>г) поражение ЦНС при лейкозе</u>  д) вирусный менингит.</p> <p>97. Какая аномалия кариотипа характерна для хронического миелолейкоза?  а) t(821)  б) t(15 17)  <u>в) t(922)</u>  г) t(911)  д) inv(16).</p> <p>98. Какие генетические аномалии чаще встречаются у детей с М-2 вариантом ОМЛ?  а) t(821)  б) t (15 17)  в) t (9 10)  г) t (10 11)  д) inv(16).</p> <p>99. Какая генетическая аномалия характерна для М-3 варианта (промиелоцитарного) ОМЛ?  а) t (8 21)  <u>б) t (15 17)</u>  в) t (9 10)  г) t (10 11)  д) inv (16).</p> <p>100. Какой кариотип встречается у больных с благоприятным прогнозом острого лимфобластного лейкоза?  а) Гипоплоидность  <u>б) Гиперплоидность</u>  в) Нормальный кариотип  г) t (4 11)  д) t (9 22)  е) t (8 14).</p>
--	--

### Банк ситуационных клинических задач

<p><b>Б 1.Б.6.2</b> Раздел 2  «Частная онкология»</p>	<p style="text-align: center;"><b>Задача №1. (Рак Педжета)</b></p> <p>Больная Н. 15 лет, жалуется на покраснение левого соска, его утолщение и зуд. Неоднократно обращалась к дерматологу. Был выставлен диагноз: «Экзема кожи соска» и назначено соответствующее лечение. На фоне лечения отмечалась незначительная отрицательная динамика. Направлена в онкологический диспансер.</p> <p>При осмотре сосок и часть ареолы покрыты корочкой и струпом на протяжении 5 см, имеется гиперкератоз сосково-ареолярной зоны и мацерация. При слущивании корочки обнаруживается влажная, зернистая поверхность.</p>
---	--

Сосок утолщен и плотный на ощупь. В левой подмышечной области пальпаторно определяется плотный, безболезненный, увеличенный лимфатический узел до 2,5 см.

Вопросы: 1. Предположительный диагноз. 2. Диагностический алгоритм. 3. Метод цитоморфологической верификации. 4. Виды и методики маммографического обследования. Показания и противопоказания к дуктографии. 5. Дифференциальный ряд. 6. Обоснование диагноза. 7. Каковы особенности метастазирования. 8. План специального лечения. 9. Какие методы радикального хирургического лечения применяются. 10. Какой этап операции считается «ключевым». 11. Прогноз заболевания.

### **Задача №2. (Рак средней трети грудного отдела пищевода)**

М, 17 лет, болен в течении 6 месяцев, когда впервые отметил затруднение при глотании твердой пищи, постепенно дисфагия нарастала, похудел на 7 кг. В анамнезе заболевания в 3-летнем возрасте отмечает ожог пищевода щелочным раствором. При осмотре: общее состояние удовлетворительное, соматически компенсирован. Кожа обычной окраски, тургор несколько снижен, подкожно-жировая клетчатка выражена слабо. АД 110 и 70 мм.рт.ст., ЧСС 88 ударов в минуту. Региональные лимфоузлы не пальпируются. Печень при осмотре обычных размеров. При рентгенологическом исследовании пищевода в средне-грудном отделе имеется циркулярное сужение просвета на протяжении 3,5 см., смещаемость его по отношению к телам позвонков при глотании, перемене тела-ограничена. При эзофагоскопии на расстоянии 31 см от резцов - циркулярное сужение его просвета до 0,5 см. При биопсии - картина плоскоклеточного рака пищевода без ороговения. Отдаленных метастазов не выявлено.

Вопросы: 1. Предположительный диагноз. 2. Назовите факультативные и облигатные фоновые состояния по раку пищевода. 3. Дифференциально-диагностический ряд. 4. Какие виды обследования являются обязательными до начала специального лечения. 5. Какая форма роста рака пищевода выявлена у больного. 6. Какие особенности метастазирования при раке пищевода. 7. Определите степень дисфагии у пациента. 8. План специального лечения. 9. Вид операции, показанный данному больному. 10. Что является определяющим при прогнозировании отдаленных результатов лечения. 11. Назовите наиболее часто встречающиеся послеоперационные осложнения.

### **Задача №3. (Саркома Юинга (быстрый темп развития заболевания отличает от остеомиелита))**

Больной Т., 11 лет, болен с января 2008 года. Когда после травмы появились боли в левом коленном суставе; температура тела повысилась до 39,9 град. Консервативное противовоспалительное лечение, проведенное в поликлинике по месту жительства, эффекта не дало. Ребенок направлен в ВОИЦ им. Н.Н.Блохина.

При поступлении состояние удовлетворительное. Отмечаются некоторое увеличение объема левого коленного сустава, ограничение объема движений в нем. При рентгенологическом исследовании, проведенном 26.02.08 года в средней и нижней третях диафиза левого бедра выявлены мелкоочаговая деструкция кости, фрагментация коркового слоя, линейные и бахромчатые периостальные наслоения. Рентгенологическое заключение: подострый остеомиелит левой бедренной кости. 6.03.08 года произведена открытая биопсия. Морфологическое заключение: изменения соответствуют картине подострого остеомиелита, элементов опухоли не обнаружено. Больной в удовлетворительном состоянии выписан из клиники. Через 2 месяца произошел патологический перелом левой бедренной кости. Повторно поступил в клинику, где 22.04.08 года были произведены иммобилизация левой бедренной кости и повторная биопсия.

Вопросы: 1. Предположительный диагноз и его обоснование. 2. Дифференциально-диагностический ряд. 3. Тактика ведения больного на данном этапе. 4. Дальнейшие диагностические мероприятия, принципы лечения.

#### **Задача №4. (Нефробластома)**

Мальчик 4 - х лет поступил в детское отделение в связи с периодически возникавшей микро- и макрогематурией. Явления микрогематурии случайно обнаружены 2 месяца назад при исследовании мочи по поводу поступления в детский сад. В дальнейшем установлен стойкий характер микрогематурии и отмечены случаи макрогематурии.

В отделении диагностирован нефрит (выявлено также повышенное артериальное давление) и начато активное лечение, включавшее физиотерапевтические процедуры на поясничную область. Однако состояние ребенка продолжало ухудшаться. При рентгенографии грудной клетки в правом легком обнаружена патологическая тень.

Вопросы: 1. Предположительный диагноз и его обоснование. 2. Методы обследования, особенности у детей. 3. Дифференциально-диагностический ряд. 4. Тактика ведения больного на данном этапе.

#### **Задача №5. (Нефробластома)**

Девочка 9 мес., госпитализирована в детское отделение с жалобами на высокую лихорадку, пальпируемую опухоль в брюшной полости.

Анамнез жизни : Ребенок от 1 беременности, протекавшей с угрозой прерывания при сроке 28 недель. Родилась при сроке 38 недель с массой 2300,0 гр. К груди приложена в первые сутки, сосала удовлетворительно. Физиологическая желтуха до 5 дня. Выписана из род.дома на 5 день. В связи с гипогалактией с 2-хнедельного возраста на искусственном вскармливании. Привита по плану. До 8-месячного возраста в весе прибавляла хорошо. Ранее отмечалась аллергическая реакция на цефазолин.

Анамнез заболевания : в возрасте 9 мес повысилась температура до 38 - 39, появился кашель. Лечилась амбулаторно жаропонижающими и отхаркивающими средствами. Так как сохранялся кашель госпитализирована в ЦРБ, где при пальпации живота выявлена опухоль брюшной полости слева. По данным УЗИ выявлена опухоль в нижнем полюсе левой почки размерами 7,8х6,8х7 см, в среднем сегменте правой почки 5,5х4,7х4,8 см. С диагнозом двухсторонней нефробластомы ребенок направлен в детское онкологическое отделение.

При поступлении состояние средней тяжести, умеренная бледность Периферические лимфоузлы не увеличены. Живот увеличен за счет опухолевых образований. Слева от пупка опухолевое образование около 6х8 см, справа от пупка опухоль около 6 см диаметром, подвижные. Печень и селезенка не увеличены.

Рентгенография органов грудной клетки - Очаговых теней нет. Размеры сердца и средостения - возрастная норма.

УЗИ органов брюшной полости- Левая почка 7,0×4,0 см, из нижнего полюса исходит опухоль 8,0×9,0 см. Правая почка 8,0×4,0 см, из среднего полюса исходит опухоль до 5 см диаметром. Печень не изменена, забрюшинные лимфоузлы достоверно не определяются.

Динамическая сцинтиграфия почек - Кривые обеих почек обтурационного типа. Максимумы накопления обеих почек разделены на несколько участков (характерно для гидронефроза).

КТ органов брюшной полости ( нативное и в/в контрастированием : выявлено субтотальное опухолевое поражение обеих почек с преимущественной локализацией в нижних полюсах и средних сегментах по вентральной поверхности с сдавлением лоханок. В правой почке размеры опухолевого конгломерата 6,0×6,0×11,0 см, в левой почке 8,0×8,5×15,0 см. Паренхима печени однородна, лимфоузлы не увеличены.

Результат цитологического исследования пунктата костного мозга из 3-х точек – без морфологических особенностей, mts не найдены.

Результат цитологического исследования пунктата опухоли левой почки: Злокачественный процесс из недифференцированных клеток, больше данных за нефробластому.

Ан крови - Нв- 123 г/л, Эр- 4,6×10<sup>12</sup>/л, тромбоциты- 584,0×10<sup>9</sup>/л, лейкоциты- 15,5×10<sup>9</sup>/л, ю-1, п-1, с-41, э-2, м-5, л-48, пл кл-2, СОЭ- 32 мм/ч

билирубин- 12,0 мкмоль/л, АЛТ- 30е/л, АСТ- 31е/л креатинин-65,9 мкмоль/л, мочевины- 3,6 ммоль/л

В ан мочи небольшая лейкоцитурия ( 11-12 в п зр).



Вопросы: 1. Сформулируйте предположительный диагноз. 2. Выберите программу лечения согласно клиническим рекомендациям. 3. Сопроводительное лечение. 4. Профилактика осложнений. 5. Какие осложнения могут развиваться. 6. Побочный эффект от выбранных препаратов.

**Задача №6. (Нейробластома правого надпочечника (локализованная форма – I стадия))**

Мальчик 1 мес., госпитализирован в детское онкологическое отделение по направлению из детской пол-ки по месту жительства, где при УЗИ скрининге в 1 месячном возрасте было выявлено образование в проекции правого надпочечника размерами 3,9х2,7см.

Ребенок доношенный, роды самостоятельные, масса при рождении = 3190г,

Группа крови А(II), Rh+пол. Креатинин – норма = 42 мкмоль/л.

Суточная моча на Ванилилминдальную кислоту – на верхней границы нормы = 34,2 мкмоль/сут (норма – до 33 мкмоль/сут), объем суточной мочи = 1100мл.

ЛДГ – в пределах возрастной нормы = 441 Ед/л (норма от 488 до 975).

Ферритин – в пределах возрастной нормы = 140 мкг/л.

Билирубин общий = 97,7, прямой = 10,3, не прямой = 87 ммоль/л, Hb=108г/л, Эр =  $3,1 \times 10^{12}$ /л, Le =  $7,0 \times 10^9$ /л, СОЭ = 5мм/ч, Тр =  $431 \times 10^9$ /л, с-26, э-6, л-56, м-6; ВСК = 2'48".

Костный мозг из бугристостей обеих б/берцовых костей – метастатических опухолевых клеток не выявлено.

КТ брюшной полости и ОГК с в/в контрастированием : в проекции правого надпочечника определяется неоднородное опухолевое образование 4х3х3,5см, которое отдавливает верхний полюс правой почки, интимно прилежит к НПВ и к начальному отделу правой почечной вены. Забрюшинные л/узлы – не увеличены.

Паренхиматозные органы и кости в зоне сканирования – без mts.

Легкие и средостение – без метастатических очагов.

После проведенного обследования ОПЕРИРОВАН – поперечная супраумбиликальная лапаротомия, туморадреналэктомия справа. Под наркозом (комбинированный + перидуральная анестезия), поперечная лапаротомия выше пупочного кольца. Мобилизация печени, мобилизация правой половины толстой кишки и 12п кишки по Кохеру. Обнажена передняя поверхность нижней полой вены, правая почка и её сосуды, опухоль правого надпочечника 4х3,5см. Опухоль отделена от нижней поверхности печени, от НПВ и от правой почечной вены, надпочечниковая вена (впадающая в НПВ) пере-

вязана и пересечена. Опухоль удалена без повреждения её капсулы.

Гистологическое исследование № 7781 : нейробластома, С74, М9500/3/3.

П/о период гладкий, получал цефоперазон, метронидазол, анальгетики, прозерин, спазмолитики, эубиотики. Дренаж из брюшной полости удален через сутки. Заживление п/о раны первичное, швы сняты.

В настоящее время ребенок полноценно питается материнским молоком, начал прибавлять в весе, стул без патологических примесей – 4раза в сутки, масса при выписке = 6кг, рост = 60см, ОАК от 04.04.14г: Нв = 100г/л, Эр =  $3,4 \times 10^{12}$ /л, Le =  $7,5 \times 10^9$ /л, СОЭ = 1мм/ч, Тр =  $610 \times 10^9$ /л, с-32, э-4, л-50, м-14; ЛДГ = 273 Ед/л, креатинин = 36,5 мкмоль/л, общий билирубин = 7,5 мкмоль/л.

Вопросы: 1. Сформулируйте предположительный диагноз. 2. Какие дополнительные исследования необходимо выполнить для установления группы риска. 3. От чего зависит выбор лечебной тактики. 4. Диспансерное наблюдение.

**Задача №7(Светлоклеточная саркома удвоенной правой почки - после неoadьювантной ПХТ)**

Мальчик 4-х мес., госпитализирован в детское онкологическое отделение для дальнейшего обследования.

Анамнез заболевания: у мальчика в месячном возрасте при скрининговом УЗИ ОБП – патологии не выявлено. В 3-х месячном отмечалось повышение температуры тела до субфебрильных цифр в течение 1 недели и учащение разжиженного стула – в ОАК выявлено снижение Нв до 80г/л. И мама обнаружила у ребенка опухоль в правой половине живота. По данным УЗИ – правая половина и центральная часть брюшной полости заняты объёмным образованием неоднородной структуры размером около 10×9×8см. Макрогематурии при поступлении не отмечалось.

Анамнез жизни: Беременность 1-я, протекала без патологии. Роды в срок, масса при рождении 3160,0. Вскармливание грудное. Профилактические прививки проводились согласно календарного плана. Наследственность не отягощена.

При поступлении в отделение: Состояние ребенка среднетяжёлое, бледный (Нв = 79г/л), капризный (болевым синдром в животе), часто отказывается от еды, Температура тела на нормальных и субфебрильных цифрах, окружность брюшной стенки на пупочном уровне 46см, масса = 6900г (при рождении = 3160г), отмечается кряхтящее дыхание (усиливается в горизонтальном положении).

Уровень NSE (коммерческая лаборатория) = 113,3 мкг/л (норма – менее

18,3). Группа крови А(II), Rh-отрицательный, ccddeekk.

Через неделю: Hb = 61г/л (проведена трансфузия Эр массы 100мл), Le =  $8,5 \times 10^9$ /л, Tr =  $206 \times 10^9$ /л, СОЭ = 10мм/ч, п-1, с-37, э-7, м-9, л-46, АЛТ = 13 Ед/л (норма до 45), АСТ = 47 Ед/л (норма до 35), ЛДГ = 383 Ед/л (норма до 250), креатинин = 28 мкмоль/л (норма до 120), глюкоза = 5,27ммоль/л, общий билирубин = 15 мкмоль/л, общий белок = 32 г/л (норма – не менее 65).

КТ ОБП+ОГК+таз с в/в контрастированием: справа имеется забрюшинная опухоль больших размеров =  $12 \times 10 \times 10$ см кистозно-солидной структуры, резко оттесняющая печень, петли кишечника, поджелудочную железу и сдавливающая НПВ, правый надпочечник в опухоли не визуализируется, остатки правой почечной ткани распластаны по передне-нижней поверхности опухоли, л/узлы – до 1см (параортальные, подвздошные), лёгочная ткань и костные структуры – без патологии.

Костный мозг из 2х мест: метастатических клеток не обнаружено, все ростки кроветворения – представлены.

После трепанобиопсии отмечалась макрогематурия – установлен уретральный мочевого катетер, получал этамзилат и СЗП 100мл в/в – макрогематурия купирована.

Цитологическое исследование: в небольшом числе скопления злокачественных недифференцированных клеток негемопоэтической природы.

Гистологическое исследование: светлоклеточная саркома(в биоптате участок опухоли состоящий из светлых клеток с округлыми или овальными ядрами, в ядрах – нежная сеть хроматина, местами имеются ядрышки, скопления клеток разделены фибрососудистыми перегородками, имеются митозы, ангиоэктазии, кровоизлияния и очаги некроза)

После трепанобиопсии опухоли отмечено увеличение окружности живота до 48см, учащение эпизодов беспокойства, отказ от еды, что расценено как нарастание явлений абдоминального компартмент синдрома.

Начата неоадьювантная ПХТ по схеме AVDSIOP – 6 недельная с редукцией доз химиопрепаратов на 50% (учитывая возраст и массу ребенка):

( Винкрестин 0,25мг + Дактиномицин 150мкг + Доксорубицин 10мг – 1 неделя)

На фоне в/в инфузионной терапии отмечались отёки нижних конечностей (сдавление опухолью НПВ), уменьшение окружности живота до 45,5см, уровень ЛДГ = 831 Ед/л.

Результаты ИГХ : морфоиммуногистохимическая характеристика опухоли соответствует светлоклеточной саркоме почки, уровень Ki67 = 40%, уровень ЛДГ = 640 Ед/л,

Пересмотр гистопрепаратов в ПАО НМИЦ ДГОИ им Д.Рогачева: фрагмент опухоли субтотально некротизирован, ИГХ реакции – в основном на уровне фона (потому трудно интерпретируемы), ввиду отсутствия экспрессии CD56 можно предполагать, что опухоль не является нефробластомой. Продолжена ХТ.

Контрольное КТ ОБП с в/в контрастом: положительная динамика в виде уменьшения размеров опухоли с 10×12см до 7,7×7,8×8,6см и нормализация размеров забрюшинных л/узлов, кроме того справа определяется 2 мочеточника (сливающиеся в один в нижней трети) – неполное удвоение пораженной опухолью правой почки.

Вопросы: 1. Клинический диагноз. 2. Дальнейшее дополнительное обследование. 3. Дальнейшая тактика лечения. 4. Диспансерное наблюдение.

### **Задача №8 (Гепатобластома)**

Мальчик, 1 год 4 мес., поступил в детское онкологическое отделение на обследование. Жалобы на ухудшение состояния ребенка: мальчик стал вялый, капризный, отмечалось повышение Т тела до 38 (без простудных проявлений), родители заметили увеличение объема живота и выбухание правого подреберья.

При поступлении пальпаторно нижний край увеличенной правой доли печени определяется на 3см выше уровня гребня правой подвздошной кости. Живот резко увеличен, правая реберная дуга развёрнута.

Проведено обследование:

Группа крови А(II), Rh+положительный. Hb=99 г/л, Эр =  $4,1 \times 10^{12}/л$ , Le =  $13,8 \times 10^9/л$ , Гр =  $745 \times 10^9/л$ , СОЭ = 40мм/ч, п-2, с-51, э-1, м-14, л-32. ОАМ – без патологии.

Биохимический анализ крови: ЛДГ = 909 Ед/л (N до 248), АСТ = 66 Ед/л (N до 35)

АФП = 7,48 мЕ/мл (норма до 5,5), ХГЧ = 3,41 мМЕ/мл (норма до 5,3).

УЗИ брюшной полости: печень увеличена, в правой доле (6-8 сегменты) имеется неоднородное опухолевое образование 11,6×10,5×7,8см состоящее из нескольких узлов с наличием жидкостных участков (по 3-7мм) в структуре образования — картина злокачественного процесса. Желчный пузырь, поджелудочная железа, селезёнка, почки – без структурных изменений, забрюшинные л/узлы не увеличены, асцита не выявлено.

КТ органов брюшной полости: В 4-8 сегментах паренхимы печени выявляется неоднородное объемное образование 9,1×11,8×10,8см, которое неравномерно накапливает контраст, правая ветвь воротной вены и НПВ резко сдавлены. Правая почка смещена увеличенной печенью и ротирована. Го-

ловка поджелудочной железы оттеснена опухолью. Паренхима почек однородная, ЧЛС – не расширена, селезёнка не изменена, надпочечники интактны. Жидкости в брюшной полости не выявлено.

RoОГК – легочные поля без очаговых теней, средостение не расширено.

Вопросы: 1. Сформулируйте предварительный диагноз. 2. Дальнейшее дополнительное обследование. 3. Тактика лечения. 4. Диспансерное наблюдение.

### **Задача №9 (Нефробластома слева I стадия. Недоношенность 33 нед)**

Мальчик, 5 дней жизни. Опухолевое поражение левой почки выявлено по результатам внутриутробного УЗИ.

По результатам УЗИ на 5-й день жизни – в верхнем полюсе левой почки имеется опухолевое образование до 3,5см в диаметре – данное образование пальпируется через переднюю брюшную стенку – плотное малоподвижное.

В возрасте 11 дней под кратковременным наркозом в ВОКОД выполнено КТ грудной клетки и брюшной полости с в/в контрастированием: верхний полюс левой почки представлен опухолевым образованием до 3,9см в диаметре, которое активно накапливает контрастное вещество, не выходит за пределы почечной капсулы, распространяется на внутрипочечно расположенную лоханку; легочные поля – без признаков mts поражения; костные структуры в зоне сканирования - без признаков mts поражения; правая почка адекватно и своевременно выделяет контрастный препарат.

Костный мозг из в/3 правой б/берцовой кости – без признаков mts поражения.

Учитывая результаты КТ, диагноз нефробластомы был наиболее вероятен.

В связи с тем, что детское онкологическое отделение ВОКОД №1 не обладает всей необходимой технической анестезиолого-реанимационной базой для осуществления неонатальной хирургии, было принято решение о выполнении оперативного вмешательства данному ребенку на базе детского анестезиолого-реанимационного отделения КБ № 7 г. Волгограда

В возрасте 20 дней ребенок ОПЕРИРОВАН в городской клинической больнице №7 г. Волгограда (база кафедры детской хирургии Волгоградского медицинского университета) - Поперечная лапаротомия, нефруретерэктомия слева (поперечная супраумбиликальная лапаротомия), при ревизии брюшной полости – данных за метастатическое поражение органов брюшной полости и брюшины не получено. Мобилизация левой половины ободочной кишки, рассечена фасция Герота, мобилизована левая почка. Верхний и средний сегмент левой почки занят плотным опухолевым образованием до 3,5см в диаметре. Левый надпочечник интактен – отсепарован от левой почки. Выделены, перевязаны и пересечены отдельно левая почечная вена

(свободна от опухолевых тромботических масс) и левая почечная артерия. Левый мочеточник выделен максимально близко к мочевому пузырю (до уровня внутренних подвздошных сосудов) – перевязан и пересечен. Пораженная опухолью левая почка удалена вместе с околопочечной клетчаткой без повреждения капсулы. Увеличенных парааортальных л/узлов – не обнаружено. Гемостаз – электрокоагуляцией и биполярным LigaSure. Дренирование ложа удаленной опухоли-почки ПВХ трубкой. Восстановление брюшины левого бокового фланга. Послойное ушивание лапаротомной раны, внутрикожный шов. Препарат – на плановое гистологическое исследование: опухоль-почка, размеры почки вместе с опухолью 5,5х3,5см, размеры опухолевого узла = 3,5см в диаметре. ДЗ: Эмбриональная опухоль левой почки (нефробластома?) Операторы: зав каф детской хирургии ВолГМУ - Хворостов И.Н. и детский онколог - Каплунов С.В.)

Дальнейшее лечение в условиях кювеза в РО ГКБ№7 – гладкий п/о период.

Гистологическое исследование № 13287-89 : нефробластома смешанного строения – гистотип относящийся к средней (стандартной) группе риска.

Вопросы: 1. Клинический диагноз. 2. Какие дополнительные методы диагностики необходимо выполнить. 3. Дальнейшая тактика лечения. 4. Диспансерное наблюдение.

**Задача №10 (Нефробластома слева. II стадия. T2N0M0. Состояние после комбинированного лечения. Клиническая группа – 3)**

Девочка 6 мес., госпитализирована в детское онкологическое отделение с жалобами на пальпируемое опухолевое образование в брюшной полости.

Анамнез заболевания: Ребёнок наблюдается у детского уролога с 3мес возраста с подозрением на удвоение левой почки. Обследовалась в детском урологическом отделении в возрасте 4-х мес. Установлено удвоение левой почки, пузырно-мочеточниковый рефлюкс 2 степени справа. При очередном УЗИ контроле в возрасте 6 мес выявлено объёмное образование занимающее в/3 и ср/3 левой почки размером 69×45×59мм. Переведена в детское онкологическое отделение. При поступлении пальпаторно определялась опухоль в левой половине живота и поясничной области размером около 7×6см.

Группа крови A(II), Rh+положительный.

ОАК : Hb=106 г/л, Эр = $3,6 \times 10^{12}$ /л, Le = $9,8 \times 10^9$ /л, Тр = $454 \times 10^9$ /л, СОЭ =7мм/ч,

ОАМ : эпителий, лейкоциты и эритроциты – единичные в пл.зр., белка в моче нет.

Биохимия : ЛДГ, Билирубин общ, АСТ, АЛТ, мочевины, креатинин, амилаза, глюкоза, щелочная фосфатаза – в пределах нормальных значений.

КТ брюшной полости под наркозом : Выявляется опухолевое образование 6,5×7,6×6,9 см солидно-кистозной структуры исходящее из верхнего полюса и среднего сегмента левой почки с компрессией лоханки и признаками гидронефроза нижней группы чашечек. Опухоль оттесняет селезёнку и хвост поджелудочной железы кпереди, левый надпочечник медиально, без признаков инвазии. Визуализируются единичные левые парааортальные л/узлы до 0,8 см - метастазы? Заключение: КТ-признаки злокачественного образования левой почки.

Начата неoadьювантная ( предоперационная полихимиотерапия).

1 блок: Этопозид 20мг в/в – 5дней + Ифосфамид 300мг в/в – 5дней.

КТ грудной клетки: – mts очагов в лёгочной ткани и увеличения л/узлов средостения не выявлено.

УЗИ контроль после блока ХТ: положительная динамика в виде уменьшения размеров опухоли левой почки с 6,5×7,6×6,9 см до 6,0×4,0см, другой патологии не отмечено.

2 блок: Этопозид 25мг в/в – 5дней + Ифосфамид 350мг в/в – 5дней.

КТ контроль брюшной полости под наркозом св/в контрастированием – размеры левой почки уменьшились до 5×6×4см, а размеры опухоли левой почки уменьшились до 3×5×4см, размеры левого парааортального л/узла уменьшились до 0,6×0,7см.

Следующий этап лечения - ОПЕРАЦИЯ - Поперечная лапаротомия. Туморнефруретерэктомия слева.

Послеоперационный диагноз: Нейробластома слева – состояние после 2х блоков ПХТ (патоморфоз и кистозная трансформация опухоли).

Гистологическое исследование: нейробластома – стромальный вариант, с инвазией капсулы почки, патоморфоз 3 степени, в л/узле – без метастаза, М С64.

П/о стадирование: стромальный тип нейробластомы – средний риск, инвазия капсулы почки, но удалена полностью, в л/узле нет метастаза – II стадия, T2N0M0.

Вопросы: 1.Клинический диагноз. 2. Какие дополнительные методы диагностики необходимо выполнить. 3. Дальнейшая тактика лечения. 4. Диспансерное наблюдение.

### **Задача №11 (Нейробластома)**

Девочка 10 мес., госпитализирована в детское отделение с жалобами на высокую лихорадку, пальпируемую опухоль в брюшной полости.

Анамнез заболевания : в возрасте 9 мес. повысилась температура до 38 - 39,

появился кашель. Лечилась амбулаторно жаропонижающими и отхаркивающими средствами. Так как сохранялся кашель госпитализирована в ЦРБ, где при пальпации живота выявлена опухоль брюшной полости слева. По данным УЗИ выявлена опухоль в нижнем полюсе левой почки размерами 7,8х6,8х7 см, в среднем сегменте правой почки 5,5х4,7х4,8 см. С диагнозом двухсторонней нефробластомы ребенок направлен в детское онкологическое отделение.

При поступлении состояние средней тяжести, умеренная бледность Периферические лимфоузлы не увеличены. Живот увеличен за счет опухолевых образований. Слева от пупка опухолевое образование около 6х9 см, справа от пупка опухоль около 8 см диаметром, подвижные. Печень и селезенка не увеличены.

УЗИ органов брюшной полости- Левая почка 7,0х4,0 см, из нижнего полюса исходит опухоль 9,0х9,0 см. Правая почка 8,0х4,0 см, из среднего полюса исходит опухоль до 6 см диаметром. Печень не изменена, забрюшинные лимфоузлы достоверно не определяются.

Динамическая сцинтиграфия почек - Кривые обеих почек обтурационного типа. Максимумы накопления обеих почек разделены на несколько участков (характерно для гидронефроза).

КТ органов брюшной полости ( нативное и в/в контрастированием : выявлено субтотальное опухолевое поражение обеих почек с преимущественной локализацией в нижних полюсах и средних сегментах по вентральной поверхности с сдавлением лоханок. В правой почке размеры опухолевого конгломерата 6,0х6,0х11,0 см, в левой почке 8,0х8,5х15,0 см. Паренхима печени однородна, лимфоузлы не увеличены.

Результат цитологического исследования пунктата костного мозга из 3-х точек – без морфологических особенностей, mts не найдены.

Результат цитологического исследования пунктата опухоли левой почки: Злокачественный процесс из недифференцированных клеток, больше данных за нефробластому.

Ан крови - Нв- 123 г/л, Эр- 4,6х10/л, тромбоциты- 584,0х10/л, лейкоциты- 15,5х10/л, ю-1, п-1, с-41, э-2, м-5, л-48, пл кл-2, СОЭ- 32 мм/ч; билирубин- 12,0 мкмоль/л, АЛТ- 30е/л, АСТ- 31е/л креатинин-65,9 мкмоль/л, мочевины- 3,6 ммоль/л

Задание:Сформулируйте предположительный диагноз. 2. Выберите программу лечения согласно клиническим рекомендациям.3. Сопроводительное лечение.4. Профилактика осложнений 5. Осложнения.

### **Задача №12 (Незрелая тератома крестцово-копчиковой области)**

Девочка 4,5 мес, поступила в детское онкологическое отделение с жалобами



на наличие опухолевого образования в крестцово-копчиковой области.

Анамнез заболевания: При рождении выявлено опухолевое образование в крестцово-копчиковой области с повышением АФП. Оперативное лечение на 8-е сутки жизни – удаление незрелой тератомы крестцово-копчиковой тератомы. В послеоперационном периоде АФП снизился до 4733МЕ/мл (норма до 5,5). Гистология № 9889-95 : незрелая тератома с метастазированием в регионарные лимфатические узлы.

Через 2,5 мес по данным УЗИ- контроля был выявлен рецидив(продолженный рост?) опухоли в полости малого таза 37×20×24мм. Вскоре появились гнойно-воспалительные явления в крестцово-ягодичных (инфильтраты справа и слева) областях с формированием множественных свищей (лигатурных?) с серозно-гнойным обильным отделяемым – получала антибактериальное и местное лечение в детском хирургическом отделении с положительным эффектом. Осмотрена детским онкологом. Рекомендовано активное местное лечение с целью купирования гнойно-воспалительных явлений в крестцово-ягодичных областях, проведение КТ ОГК+ОБП+ таз, контроль за уровнем АФП, при отсутствии местного и отдаленного метастазирования – рекомендовано оперативное вмешательство по удалению рецидивной опухоли после купирования гнойного процесса, при наличии метастатических поражений – рекомендован перевод в детское онкологическое отделение для проведения ПХТ после купирования гнойного процесса.

КТ в возрасте 3,5 мес – пресакральная опухоль 4,7×2,5см, илеофemorальный тромбоз, данных за локальное и отдаленное метастазирование не выявлено.

Продолжено консервативное лечение гнойного-свищевого процесса в ягодичных зонах и лечение илео-фemorального тромбоза справа.

Переведена в отделение детской онкологии в 4,5 мес. При поступлении: в мягких тканях левой ягодичной области – опухолевый узел около 3см в диаметре, справа в ягодично-крестцовой области нечетко очерченное неподвижное плотное образование около 5см в диаметре и точечный свищевой ход в правой ягодичной зоне со скудным серозным отделяемым.

Перед проведением КТ под наркозом была выполнена постановка ЦВК по методике Сельдингера – катетер был установлен в правую подпочечную артерию (ситуация диагностирована по результатам КТ)

КТ ОГК + ОБП + Таз под наркозом с в/в контрастированием(возраст 5 мес):

1. в полости таза, в сакральном канале (S1-S5), в правой ретросакральной зоне, в промежности справа и в ягодичной области справа имеется опухоль 5,2×5,6×7,5см неоднородной структуры (за счет солидного и кистозного компонентов – возможны участки распада с нагноением),
2. опухоль интимно прилежит к мочевому пузырю и резко оттесняет и

мочевой пузырь и матку в вентро-краниальном направлении, резко сдавливается прямая кишка (нельзя исключить инвазию в стенку прямой кишки), проксимальные отделы толстой кишки (выше опухоли) растянуты и заполнены каловыми массами,

3. визуализируются метастатические л/узлы (накапливают контраст) как отдельные л/узлы (размером до 8мм), так и конгломераты mts узлов (солидно-кистозной структуры – не исключаются полости распада и нагноения): правый = 2,2×1,7см и левый = 1,2×1,0см общеподвздошные, правый = 2,2×4,4см и левый = 2,4×1,7см наружно-общеподвздошные,
4. слева в подкожных тканях ягодичной области имеется второй рецидивный опухолевый очаг 2,3×1,9×3,3см,
5. отсутствует общая и наружная подвздошная вена справа, отека правой нижней конечности нет, имеются множественные коллатеральные венозные сосуды правого бедра – идут в полость таза и анастомозируют с венами пояснично-подвздошной мышцы, бифуркация НПВ образована слиянием левой обще-подвздошной вены и правой внутренне-подвздошной вены (проксимальные отделы которой находятся в опухолевом конгломерате),

Для профилактики тромбообразования был назначен нефракционированный гепарин 2,5 тыс Ед в виде суточной инфузии на протяжении 7 дней с последующей постепенной отменой. АФП- 43,79 МЕ/мл.

Вопросы: 1. Сформулируйте клинический диагноз. 2. Выберите программу лечения согласно клинических рекомендаций. 3. Какие возможные осложнения при проведении ХТ. 4. На каком этапе лечения рекомендуется удаление остаточной опухоли. 5. Какие рекомендации по адьювантной ХТ и диспансерному наблюдению.

### **Задача №13 (Нейробластома)**

Девочка 3-х мес., госпитализирована в детское онкологическое отделение для дальнейшего обследования. В процессе поликлинического УЗИ скрининга детей первых месяцев жизни (возраст 2 месяца) в проекции ворот левой почки выявлено новообразование 4х3см.

Проведено обследование: ОАК : WBC-9,3; RBC-3,56; HGB-102; PLT-319; П-1 С-22 Э-9 М-6 Л-62 Вр.свёрт. кр. 3 мин 05сек. ALT = 28.3 U/l (0.0 - 45.0); AST = 33.7 U/l (0.0 - 35.0); GGT = 36.6 U/l (0.0 - 55.0); LDH = 243.1 U/l (0.0 - 248.0); ALP 465.8 U/l (30.0 - 120.0); TBIL = 10.9 mkmol/l (1.7 - 20.0); UREA = 2.8 mkmol/l (1.7 - 8.3); CREAT = 64.6 mkmol/l (44.0 - 110.0); Ua = 210.1 ukmol/l (142.0 - 418.0). Коагулограмма от 02.12.2014 Протр. вр. = 20,0 (14-18с); Тромб.вр. = 15,6 (14-20с); АЧТВ = 207,7 (24-34с); Количество фибриногена = 2,3 (1,8-4 г/л); РФМК – отриц. Электролиты от 02.12.2014г. Са = 2.32

mmol/l (2.20 – 2.65).

КТ ОГК+ОБП св/в контрастированием: выявляется опухолевое образование левого надпочечника 3,9x3,1x3,8см, компрессирующее левую почку без КТ-признаков инвазии. К опухоли прилежат ренальные сосуды, мочеточник, нижняя брыжеечная вена. Патологических изменений паренхиматозных органов (печени, селезёнки, поджелудочной железы и почек) не выявлено. Правый надпочечник – не изменён. Выявляются ретроаортокавальные л/узлы ориентировочными размерами до 1,5см (mts?). Патологических изменений в грудной клетке, средостении и полости малого таза – не обнаружено. Заключение: КТ-картина опухоли левого надпочечника (нейробластома) с возможным метастазированием в забрюшинные л/узлы.

Оперативное лечение: поперечная супраумбиликальная лапаротомия. Туморадrenalэктомия слева.

Послеоперационный диагноз: Опухоль (Нейробластома?) забрюшинного пространства (надпочечника)

Послеоперационный период протекал без осложнений. Признаков воспаления, нагноения п/о швов не отмечено.

Цитологическое исследование: Опухолевые клетки с морфологией «бластных» с незначительными выраженными признаками нейрогенной дифференцировки с большой долей вероятности – нейробластомы.

Гистологическое исследование: 1 - Добавочные селезёнки. 2 - Метастазы нейробластомы в л/узлах. 3 - Нейробластома. Код С 48. М9500/3/2.

Вопросы: 1. Клинический диагноз. 2. Дополнительные методы диагностики для определения группы риска. 3. Выбор лечебной тактики. 4. Диспансерное наблюдение.

#### **Задача №14 (Медуллобластома)**

Девочка 10 лет, госпитализирована в стационар с жалобами на головные боли, сопровождающиеся тошнотой, рвотой, нарушение походки и нарушение координации движений.

Анамнез заболевания: Данные жалобы появились 2 недели назад. Обратились в детскую поликлинику. При осмотре: девочка в сознании, сидит с поддержкой, на вопросы отвечает короткими фразами, инструкции выполняет. Предметное зрение сохранено, светобоязнь. Зрачки округлой формы, равновеликие, реакция зрачков на свет живая. Движения глазных яблок не ограничены, нистагма нет, корнеальный рефлекс сохранен. Лицо симметрично в покое и при мимике. Глотание, фонация не нарушены, ест самостоятельно. Язык по средней линии. Мышечный тонус симметричный, сухожильные рефлексы сохранены. Явных парезов нет. Статическая и динамическая атак-

сия. Пальценосовая проба с мимо попаданием с обеих сторон.

Менингеальные знаки отрицательные. Госпитализирована по месту жительства. При КТ головного мозга выявлена опухоль ЗЧЯ, окклюзионная гидроцефалия. Срочно выполнена вентрикулоперитонеостомия справа. Гипертензионная симптоматика регрессировала. Сохранялась мозжечковая симптоматика- выражена туловищная и динамическая атаксия. По данным МРТ головного мозга - опухоль червя мозжечка с компрессией IV желудочка. При МРТ спинного мозга явных данных за наличие метастазов не выявлено.

Через 6 дней выполнена операция в ННПЦН: удаление крупной опухоли червя мозжечка с нейрофизиологическим мониторингом. Ранний послеоперационный период без осложнений. При МРТ головного мозга на 5-е сутки после операции определяется небольшое накопление КВ по периферии ложа удаленной опухоли. Гистологическое заключение – Медуллобластома.

Проведена ХТ циклофосфаном и цисплатином, затем мобилизация костного мозга и далее курс лучевой терапии в объеме краниоспинального облучения (СОД 23,4 грея).

Вопросы: 1. Клинический диагноз. 2. Дополнительные методы диагностики для определения группы риска. 3. Выбор лечебной тактики. 4. Диспансерное наблюдение

#### **Задача №15 (Забрюшинная нейробластома)**

Девочка, 1 год 1 мес. госпитализирована в детское онкологическое отделение «ВОКОД» с жалобами на увеличение в объеме живота, кряхтящее дыхание, давность заболевания около 7 дней.

Из анамнеза: 4й ребенок в семье – доношенный, масса при рождении 3500г. До настоящего заболевания девочка росла и развивалась хорошо. Находилась на грудном вскармливании до 1 года. Прикорм по возрасту. Профилактические прививки проводились согласно календарного плана. Наследственность не отягощена. Из перенесенных заболеваний отмечает ОРВИ редко.

Анамнез заболевания: По месту жительства выполнена обзорная Ro брюшной полости признаков кишечной непроходимости не выявлено, Нб = 44г/л, резкое увеличение объема живота, проведена трансфузия Эр массы 0(I)Rh+ (Нб повысился до 107г/л). УЗИ органов брюшной полости – слева в брюшной полости огромных размеров опухоль размерами около 18x15см. При госпитализации в детское онкологическое отделение состояние крайне тяжелое. Тяжесть состояния обусловлена: повышением внутрибрюшного давления (абдоминальный компартмент синдром) вследствие наличия гигантской опухоли брюшной полости (окружность брюшной стенки на умбиликальном уровне = 52см), опухолеассоциированным интоксикационным синдромом (лихорадка до 38, истощение – в возрасте 1 года вес = 8кг), хронической анемией тяжелой степени, развитием дыхательной недостаточности –

1-2 степени (кряхтящее дыхание, периоральный цианоз), снижение рефлексов с нижних конечностей.

КТ ОБП+ОГК с в/в контрастом: распространённый злокачественный процесс: опухоль 13х13х14см забрюшинного пространства с распространением в заднее средостение (вплоть до ретрокардиального пространства с распространением в левый гемиторакс) и в полость позвоночного канала с компрессией спинного мозга на уровне Th9-12, поражены оба надпочечника, поражены забрюшинные л/узлы, в структуре опухолевого конгломерата все основные магистральные сосуды брюшной полости и грудной клетки с их ветвями, подковообразная аномалия развития почек: левая почка гидронефротически трансформирована и не выделяет контраст (атрофия от давления опухолью), правая почка – имеет полное удвоение в виде дополнительного верхнего сегмента с ЧЛС и мочеточником, опухолеассоциированный 2х сторонний плеврит (умеренный). Лабораторно – резко выраженные признаки опухолевого клеточного распада в виде повышения уровня ЛДГ = 3250 Ед/л (норма до 250). Креатинин на нормальных цифрах = 40мкмоль/л. Анемия Нв = 95г/л. Общий белок = 61г/л (норма от 65 до 85).

Вопросы: 1. Предположительный диагноз. 2. Дополнительные методы диагностики для определения группы риска. 3. Выбор лечебной тактики. 4. Диспансерное наблюдение.

**Задача №16 (Эмбриональная саркома (инфантильная фибросаркома) мягких тканей н/3 правого бедра)**

Девочка 23-х дней, переведена в детское онкологическое отделение кардиологического центра (где обследовалась по поводу открытого овального отверстия, ложной хорды левого желудочка).

Из анамнеза жизни: Роды самостоятельные, в срок с массой 3310г. С рождения в н/3 правого бедра по передне-внутренней пов-ти имеется опухолевидное образование. За первые 3 недели жизни рост образования приблизительно пропорционален росту тела ребенка, размеры образования около 5см в диаметре, при поступлении масса ребенка = 3300г.

Состояние при поступлении в отделение – удовлетворительное, общесоматический статус без патологических изменений, температура тела на нормальных цифрах.

Биохимические показатели крови (ЛДГ, щелочная фосфатаза, АЛТ, АСТ, гамма-ГТ, билирубин, креатинин, мочевины) — в пределах возрастной нормы.

Нв=130г/л, Le=  $7,8 \times 10^9$ /л, Эр= $3,8 \times 10^{12}$ /л, Тр= $289 \times 10^9$ /л, СОЭ=6 мм/ч, п-1, с-39, л-43, м-8, э-8, б-1. Время свертывания крови = 3мин21сек.

УЗИ — в н/3 правого бедра интимно к бедренной кости имеется объёмное образование 3,5х5,0х3,3см неоднородной структуры, гипоэхогенное, с нали-

чием жидкостных участков и участков с интенсивным внутренним кровоотком.

Выполнена тонкоигольная пункционная аспирационная биопсия из 2х точек — получено до 5мл крови с клочками тканей. При цитологическом исследовании атипичных клеток не найдено (плотные скопления клеток, лежащие в виде пучков вдоль сосудов, морфологически схожие с клетками фибробластического ряда и гистиоцитами, с признаками омоложения и незначительно выраженного полиморфизма).

Диагноз: Дизонтогенетическая врожденная опухоль мягких тканей н/3 правого бедра

Ребенок выписан из отделения в удовлетворительном состоянии.

Через 2 недели после выписки (возраст ребенка 1 мес 10 дней) мать обратилась в отделение вновь повторно – отмечает быстрый рост опухоли (за 2 недели выросла с 5см до 8см по максимальному размеру), ребенок стал вялым, хуже стал есть. Опухоль стала более напряженная, кожа над ней растянута, коленный сустава в положении болевой контрактуры. Масса тела 4кг 400г.

Под наркозом выполнена «пистолетная» трепанобиопсия опухоли иглой 18G – полученные столбики тканей отправлены на гистологическое исследование.

Гистология– фибросаркома.

КТ правой нижней конечности — опухоль 6,5см в диаметре занимает переднюю и внутреннюю поверхность н/3 правого бедра, прорастает все слои от кортикала бедренной кости до кожи, бедренная артерия на протяжении до 4см вплотную проходит по краю опухоли, опухоль имеет неоднородную структуру — кистозносолидную, имеется единичный увеличенный подколенный л/узел до 5мм в диаметре подозрительный на метастатический.

Вопросы:1. Сформулируйте клинический диагноз с установлением стадии и шифром по МКБ-10.2. Какие дополнительные исследования будут проведены в ФНКЦ.3. Выберите протокол для лечения.

**Задача №17 (Опухоль желточного мешка влагалища с распространением на органы и ткани малого таза.С52)**

Девочка 1 год 3,5 мес, поступила в детское онкологическое отделение с жалобами на кровянистые выделения из влагалища.

Анамнез заболевания: 6 дней тому назад девочка во время игры со старшим ребенком в семье соскользнула и упала промежностью на спинку кровати, после чего во время мочеиспускания мать ребенка отметила появление крови с мочой, при повторном появлении крови – выявлено, что кровь поступает из половой щели, Девочка госпитализирована в детское хирургическое

отделение городской б-цы, где под наркозом гинекологом была выполнена вагиноскопия: на передней стенке влагалища имеются полиповидные разрастания размером по 5 – 7 – 10мм, которые контактно кровоточат, взята биопсия.

Гистологическое исследование: группы крупных клеток(эпителиоидно-плоскоклеточно подобные) – нельзя исключить злокачественный процесс. В ОАК :Hb = 106г/л, Le =  $13 \times 10^9$ /л. В детском онкологическом отделении обследована:

В 1 год 4 мес: Hb = 104г/л, Le =  $11 \times 10^9$ /л, Тр =  $272 \times 10^9$ /л, СОЭ = 10мм/ч, п-1, с-34, э-6, м-3, л-51, плазмоциты -5, АЛТ = 21 Ед/л (норма до 45), АСТ = 40 Ед/л (норма до 35), ЛДГ = 278 Ед/л (норма до 250), креатинин = 35 мкмоль/л (норма до 120), глюкоза = 5,0 ммоль/л, общий билирубин = 15 мкмоль/л, мочевиная к-та = 200 мкмоль/л (норма до 418). В ОАМ: лейкоциты – 250 в мкл, эритроциты – 8 в мкл, плоский эпителий – 6 в мкл, солей – нет, бактерии 1+.

АЧТВ удлинено до 48,6 сек (норма 22 - 34), протромбиновый индекс и фибриноген – в норме.

Костный мозг из 2х точек (подвздошные кости) : все ростки кроветворения представлены, mts – не обнаружены.

Исследование биопсийного материала в ПАО ВОКОД: мелкие фрагменты опухоли – тяжи злокачественных клеток с гиперхромными полиморфными ядрами и редкими фигурами патологических митозов.

ИГХ по парафиновому блоку: опухолевые клетки экспрессируют только KeratinPan (что может свидетельствовать в пользу опухоли эпителиальной природы), уровень Ki67 = 60%. Учитывая малый объём опухоли в препарате выставить диагноз не представляется возможным – рекомендована повторная биопсия.

В возрасте 1 год 4,5 мес под наркозом выполнена вагиноскопия и повторно взята ткань (6 кусочков по 3-4-5мм в диаметре) опухолевидных разрастаний – опухолевая ткань размером не менее 2,5см располагается по верхней и левой боковой стенке влагалища.

Цитологическое исследование биоптата – клетки злокачественного образования (скорее всего железистый рак).

Гистологическое плановое исследование: опухоль состоит из тяжей, сосочков, полей опухолевых атипичных железистых клеток, местами со светлой цитоплазмой, клетки расположены в фиброваскулярной строме, встречаются тельца Шиллера-Дювала – Опухоль желточного мешка.

АФП = 9229 МЕ/мл (норма в возрасте 1 года – норма взрослого)

МРТ исследование таза с в/в контрастированием под наркозом: матка и

придатки отчётливо не визуализируется, на уровне верхней трети влагалища, преимущественно по задней и левой стенкам (полуциркулярно) с распространением на область шейки матки и самой матки в малом тазу больше слева определяется многоузловое объёмное образование размерами около 34x57x40мм с неровными нечеткими контурами, структура опухоли неоднородная (солидный компонент и кистозные включения), опухоль прилежит к задней и левой стенкам мочевого пузыря – отдавливает его, интимно прилежит к передней и левой стенкам прямой кишки с признаками инвазии в параректальную клетчатку, паховые л/узлы с обеих сторон от 3x5мм до 9x14мм с четкими ровными контурами, также имеются единичные запирабельные, околоматочные, околопрямокишечные, паравезикальные л/узлы преимущественно слева - размерами не более 8x7мм, костные структуры в области малого таза – не изменены, контрастное в-во (2мл Гадовист) неравномерно накапливается в опухолевом образовании.

Вопросы: 1. Сформулируйте клинический диагноз.2. Выберите протокол лечения, согласно клиническим рекомендациям.3.Количество блоков ХТ.4. Показание для оперативного лечения.5. Диспансерное наблюдение.

**Задача №18 (Злокачественная герминогенная опухоль левого яичка — эмбриональный рак. Метастатическое поражение забрюшинных л/узлов слева. Стадия III. pT3pN3M0S3. Клиническая группа III. Состояние после комбинированного лечения)**

Мальчик 1год 2 мес., госпитализирован в детское онкологическое отделение с жалобами на увеличение левого яичка.

Анамнез заболевания: С возраста 5-ти мес отмечается увеличение размеров левой половины мошонки. В 7месячном возрасте осмотрен детским урологом — выставлен диагноз водянки левого яичка и рекомендовано плановое оперативное лечение в 1,5летнем возрасте. В возрасте 1 год масса тела = 9,500г, а к моменту поступления в отделение детской онкологии (возраст 1г3мес) масса тела = 7,500г. К моменту поступления левое яичко достигло размеров 7x4см.

АФП (до операции) = более 30 000 МЕ/мл (норма до 5,5), ХГЧ – норма.

Группа крови O(I), Rh + положительный.

Под наркозом выполнена тонкоигольная аспирационная биопсия опухоли левого яичка – цитологически найдены недифференцированные атипичные клетки – процесс злокачественный.

At к вирусу гепатита С, ИФА anti-HIV, HbsAg, реакция Вассермана, реакция микропреципитации на сифилис– отрицательные.

КТ ОГК и брюшной полости : в легочной ткани mts не выявлено, в забрюшинном пространстве имеется парааортальный слева метастатический кон-



гломерат 2×1,6×3,4см.

Оперирован планоно – орхифуникулоэктомия слева из пахово-мошоночного доступа – пересечение семенного канатика и тестикулярных сосудов (последние маркированы танталовой скрепкой) на уровне выше внутреннего пахового кольца – внутрибрюшинно, пластика пахового канала.

Гистологическое исследование: эмбриональный рак левого яичка с инвазией белочной оболочки, придатка и семенного канатика, по линии резекции тестикулярных сосудов определяется рост опухолевой ткани. С62.1.

АФП (после операции) = 5960 МЕ/мл (норма до 5,5).

Послеоперационный период протекал без осложнений.

Вопросы:1. Сформулируйте клинический диагноз согласно классификации.2. Определите тактику лечения.3. Выберите протокол химиотерапии.4. Обозначьте сроки повторной операции.5. Диспансерное наблюдение.

**Задача №19 (Гепатобластома. Стадия 3. Состояние после комбинированного лечения (операция + ПХТ). Местный рецидив и прогрессирование заболевания — множественные метастазы в лёгкие)**

Мальчик 2 года.

Анамнез заболевания:

Поступил в детское онкологическое отделение на обследование. Жалобы на ухудшение состояния ребенка: мальчик стал вялый, капризный, отмечалось повышение Т тела до 39 (без простудных проявлений), родители заметили увеличение объема живота и выбухание правого подреберья.

При поступлении пальпаторно нижний край увеличенной правой доли печени определяется на 3см выше уровня гребня правой подвздошной кости. Живот резко увеличен, правая реберная дуга развёрнута.

Проведено обследование:

Группа крови А(II), Rh+положительный. Hb=99 г/л, Эр =  $4,1 \times 10^{12}/л$ , Le =  $13,8 \times 10^9/л$ , Тр =  $745 \times 10^9/л$ , СОЭ = 40мм/ч, п-2, с-51, э-1, м-14, л-32. ОАМ – без патологии.

Биохимия крови: ЛДГ = 909 Ед/л (N до 248), АСТ =66 Ед/л (N до 35)

АФП = 7,48 мЕ/мл (норма до 5,5), ХГЧ = 3,41МЕ/мл (норма до 5,3).

УЗИ брюшной полости: печень увеличена, в правой доле (6-8 сегменты) имеется неоднородное опухолевое образование 11,6×10,5×7,8см состоящее из нескольких узлов с наличием жидкостных участков (по 3-7мм) в структуре образования — картина злокачественного процесса. Желчный пузырь, поджелудочная железа, селезёнка, почки – без структурных изменений, за-

брюшинные л/узлы не увеличены, асцита не выявлено.

КТ органов брюшной полости: В 4-8 сегментах паренхимы печени выявляется неоднородное объемное образование 9,1×11,8×10,8см, которое неравномерно накапливает контраст, правая ветвь воротной вены и НПВ резко сдавлены. Правая почка смещена увеличенной печенью и ротирована. Головка поджелудочной железы оттеснена опухолью. Паренхима почек однородная, ЧЛС – не расширена, селезенка не изменена, надпочечники интактны. Жидкости в брюшной полости не выявлено.

На основании выше изложенных данных обследования выставлен предварительный Диагноз: Гепатобластома.

Начата неоадьювантная химиотерапия цитостатиками: Доксорубицин 10мг — 2 дня + Карбоплатин 40мг — 5 дней + Цисплатин 15мг — 2 дня (на 15-16 сутки).

Выполнена трансфузия 150мл эритроцитной массы А(II), Rh+ в связи со снижением Hb до 77г/л.

Введение цитостатиков перенес удовлетворительно.

УЗИ контроль : уменьшения размеров опухоли печени не отмечено, размеры опухоли в правой доле около 13,5×12см.

Эффекта от проведенной химиотерапии не получено, продолженный рост опухоли. Мальчик отправлен на лечение в НИИ ДОГ РОНЦ им. Н.Н. Блохина г.Москва.

Оперирован в возрасте 1 года 10 месяцев — правосторонняя гемигепатэктомия, холецистэктомия.

Гистологическое исследование — злокачественная эпителиоидная? мезенхимальная? опухоль печени, по краю резекции — без опухолевых клеток, в л/у гепатодуоденальной зоны — метастаз опухоли.

ИГХ— Эпителиальная гепатобластома без лечебного патоморфоза.

Вопросы: 1. Сформулируйте клинический диагноз согласно классификации. 2. Определите дальнейшую тактику лечения. 3. Выберите протокол химиотерапии. 4. Диспансерное наблюдение.

### **Задача №20 (Герминогенная опухоль влагалища)**

Девочка 1 год, поступила в детское онкологическое отделение с жалобами на кровянистые выделения из влагалища.

Анамнез заболевания: 7 дней тому назад девочка во время игры со старшим ребенком в семье соскользнула и упала промежностью на спинку кровати, после чего во время мочеиспускания мать ребенка отметила появление крови с мочой, при повторном появлении крови – выявлено, что кровь посту-

пает из половой щели, Девочка госпитализирована в детское хирургическое отделение городской б-цы, где под наркозом гинекологом была выполнена вагиноскопия: на передней стенке влагалища имеются полиповидные разрастания размером по 5 – 7 – 10мм, которые контактно кровоточат, взята биопсия.

Гистологическое исследование: группы крупных клеток(эпителиоидно-плоскоклеточно подобные) – нельзя исключить злокачественный процесс.

В детском онкологическом отделении обследована: Hb = 104г/л, Le =  $11 \times 10^9$ /л, Tr =  $272 \times 10^9$ /л, СОЭ = 10мм/ч, п-1, с-34, э-6, м-3, л-51, плазмциты -5, АЛТ = 21 Ед/л (норма до 45), АСТ = 40 Ед/л (норма до 35), ЛДГ = 278 Ед/л (норма до 250), креатинин = 35 мкмоль/л (норма до 120), глюкоза = 5,0 ммоль/л, общий билирубин = 15 мкмоль/л, мочева к-та = 200 мкмоль/л (норма до 418). В ОАМ: лейкоциты – 250 в мкл, эритроциты – 8 в мкл, плоский эпителий – 6 в мкл, солей – нет, бактерии 1+.

АЧТВ удлинено до 48,6 сек (норма 22 - 34), протромбиновый индекс и фибриноген – в норме.

Костный мозг из 2х точек (подвздошные кости) : все ростки кроветворения представлены, mts – не обнаружены.

Исследование биопсийного материала: мелкие фрагменты опухоли – тяжи злокачественных клеток с гиперхромными полиморфными ядрами и редкими фигурами патологических митозов.

ИГХ по парафиновому блоку : опухолевые клетки экспрессируют только KeratinPan (что может свидетельствовать в пользу опухоли эпителиальной природы), уровень Ki67 = 60%.

Выполнена вагиноскопия и повторно взята ткань (6 кусочков по 3-4-5мм в диаметре) опухолевидных разрастаний – опухолевая ткань размером не менее 2,5см располагается по верхней и левой боковой стенке влагалища.

Цитологическое исследование биоптата – клетки злокачественного образования (скорее всего железистый рак).

АФП = 9229 МЕ/мл(норма в возрасте 1 года – норма взрослого)

Вопросы: 1. Предположительный диагноз. 2. Дополнительные методы диагностики. 3. Принципы лечения. 4. Показание для оперативного лечения.

### **Задача №21 (Нейробластома левого надпочечника)**

Мальчик 2 мес.– госпитализирован в детское онкологическое отделение по направлению из детской поликлиники по месту жительства, где при УЗИ скрининге в 1 месячном возрасте было выявлено образование в проекции левого надпочечника размерами 3,9х2,7см.

Ребенок доношенный, роды самостоятельные, масса при рождении = 3190г,  
Суточная моча на Ванилилминдальную кислоту – на верхней границы нормы = 34,2 мкмоль/сут (норма – до 33 мкмоль/сут), объем суточной мочи = 1100мл.

ЛДГ – в пределах возрастной нормы = 441 Ед/л (норма от 488 до 975).

Ферритин – в пределах возрастной нормы = 140 мкг/л.

Билирубин общий = 97,7, прямой = 10,3, не прямой = 87ммоль/л, Hb=108г/л, Эр = $3,1 \times 10^{12}$ /л, Le = $7,0 \times 10^9$ /л, СОЭ =5мм/ч, Тр = $431 \times 10^9$ /л, с-26, э-6, л-56, м-6; ВСК = 2'48".

Костный мозг из бугристых обеих б/берцовых костей – метастатических опухолевых клеток не выявлено.

КТбрюшной полости и ОГК с в/в контрастированием : в проекции левого надпочечника определяется неоднородное опухолевое образование 4х3х3,5см, которое отдавливает верхний полюс левой почки, интимно прилежит к НПВ и к начальному отделу левой почечной вены. Забрюшинные л/узлы – не увеличены.

Паренхиматозные органы и кости в зоне сканирования – без mts.

Легкие и средостение – без метастатических очагов.

После проведенного обследования ОПЕРИРОВАН – поперечная супраумбиликальная лапаротомия, туморадреналэктомия слева. Обнажена передняя поверхность нижней полой вены, левая почка и её сосуды, опухоль левого надпочечника 4х3,5см. Опухоль отделена от нижней поверхности печени, от НПВ и от левой почечной вены, надпочечниковая вена (впадающая в НПВ) перевязана и пересечена. Опухоль удалена без повреждения её капсулы.

Гистологическое исследование: нейробластома, С74.

П/о период гладкий, получал цефоперазон, метронидазол, анальгетики, прозерин, спазмолитики, эубиотики. Дренаж из брюшной полости удален через сутки. Заживление п/о раны первичное, швы сняты.

Вопросы: 1. Какие дополнительные исследования необходимо выполнить для установления группы риска. 2. От чего зависит выбор лечебной тактики. 3. Диспансерное наблюдение.

#### **Задача №22 (Злокачественная герминогенная опухоль правого яичка)**

Мальчик 2 года, госпитализирован в детское онкологическое отделение с жалобами на увеличение правого яичка.

Анамнез заболевания: С возраста 5-ти мес отмечается увеличение размеров правой половины мошонки. В 7месячном возрасте осмотрен детским уроло-

гом — выставлен диагноз водянки правого яичка и рекомендовано плановое оперативное лечение в 1,5-летнем возрасте. В возрасте 1 год масса тела = 9,500г, а к моменту поступления в отделение детской онкологии (возраст 2 – х лет) масса тела = 9000г. К моменту поступления правое яичко достигло размеров 7х4см.

АФП (до операции) = более 30 000 МЕ/мл (норма до 5,5), ХГЧ – норма.

Под наркозом выполнена тонкоигольная аспирационная биопсия опухоли правого яичка – цитологически найдены недифференцированные атипичные клетки – процесс злокачественный.

At к вирусу гепатита С, ИФА anti-HIV, HbsAg, реакция Вассермана, реакция микропреципитации на сифилис– отрицательные.

КТ ОГК и брюшной полости : в легочной ткани mts не выявлено, в забрюшинном пространстве имеется парааортальный слева метастатический конгломерат 2×1,6×3,4см.

Оперирован планово – орхифуникулоэктомия справа из пахово-мошоночного доступа – пересечение семенного канатика и тестикулярных сосудов (последние маркированы танталовой скрепкой) на уровне выше внутреннего пахового кольца – внутрибрюшинно, пластика пахового канала.

Гистологическое исследование: эмбриональный рак правого яичка с инвазией белочной оболочки, придатка и семенного канатика, по линии резекции тестикулярных сосудов определяется рост опухолевой ткани. С62.1.

АФП (после операции) = 4689 МЕ/мл (норма до 5,5).

Послеоперационный период протекал без осложнений.

Вопросы: 1. Сформулируйте клинический диагноз. 2. Определите тактику лечения. 3. Выберите протокол химиотерапии. 4. Обозначьте сроки повторной операции. 5. Диспансерное наблюдение.

### **Задача №23 (Светлоклеточная саркома удвоенной правой почки)**

Мальчик 5-ти мес., госпитализирован в детское онкологическое отделение для дальнейшего обследования.

Анамнез заболевания: у мальчика в месячном возрасте при скрининговом УЗИ ОБП – патологии не выявлено. В 4-х месячном отмечалось повышение температуры тела до субфебрильных цифр в течение 1 недели и учащение разжиженного стула – в ОАК выявлено снижение Hb до 80г/л. И мама обнаружила у ребенка опухоль в правой половине живота. По данным УЗИ – правая половина и центральная часть брюшной полости заняты объёмным образованием неоднородной структуры размером около 10×9×8см. Макрогематурии при поступлении не отмечалось.

Анамнез жизни: Беременность 1-я, протекала без патологии. Роды в срок, масса при рождении 2960,0. Вскармливание грудное. Профилактические прививки проводились согласно календарного плана. Наследственность не отягощена.

При поступлении в отделение: Состояние ребенка среднетяжелое, бледный (Hb = 80г/л), капризный (болевого синдром в животе), часто отказывается от еды, Температура тела на нормальных и субфебрильных цифрах, окружность брюшной стенки на пупочном уровне 47см, масса = 7000г (при рождении = 2960г), отмечается кряхтящее дыхание (усиливается в горизонтальном положении).

Уровень NSE (коммерческая лаборатория) = 113,3 мкг/л (норма – менее 18,3). Группа крови A(II), Rh-отрицательный, ccddeekk.

Через неделю: Hb = 61г/л (проведена трансфузия Эр массы 100мл), Le =  $8,5 \times 10^9$ /л, Tr =  $206 \times 10^9$ /л, СОЭ = 10мм/ч, п-1, с-37, э-7, м-9, л-46, АЛТ = 13 Ед/л (норма до 45), АСТ = 47 Ед/л (норма до 35), ЛДГ = 383 Ед/л (норма до 250), креатинин = 28 мкмоль/л (норма до 120), глюкоза = 5,27ммоль/л, общий билирубин = 15 мкмоль/л, общий белок = 32 г/л (норма – не менее 65).

КТ ОБП+ОГК+газ с в/в контрастированием: справа имеется забрюшинная опухоль больших размеров =  $12 \times 10 \times 10$ см кистозно-солидной структуры, резко оттесняющая печень, петли кишечника, поджелудочную железу и сдавливающая НПВ, правый надпочечник в опухоли не визуализируется, остатки правой почечной ткани распластаны по передне-нижней поверхности опухоли, л/узлы – до 1см (параортальные, подвздошные), легочная ткань и костные структуры – без патологии.

После трепанобиопсии отмечалась макрогематурия – установлен уретральный мочевого катетер, получал этамзилат и СЗП 100мл в/в – макрогематурия купирована.

Цитологическое исследование: в небольшом числе скопления злокачественных недифференцированных клеток негемопоэтической природы.

Гистологическое исследование: светлоклеточная саркома (в биоптате участок опухоли состоящий из светлых клеток с округлыми или овальными ядрами, в ядрах – нежная сеть хроматина, местами имеются ядрышки, скопления клеток разделены фибрососудистыми перегородками, имеются митозы, ангиоэктазии, кровоизлияния и очаги некроза)

После трепанобиопсии опухоли отмечено увеличение окружности живота до 48см, учащение эпизодов беспокойства, отказ от еды, что расценено как нарастание явлений абдоминального компартмент синдрома.

Вопросы: 1. Клинический диагноз. 2. Дальнейшее дополнительное обследование. 3. Дальнейшая тактика лечения. 4. Диспансерное наблюдение.

#### **Задача №24 (Рак правой молочной железы. Узловая форма. T1N0M0)**

Больной 17 лет, хирургом ЦРБ выполнена секторальная резекция правой молочной железы по поводу «фиброаденомы молочной железы». Через 10 дней после операции получен результат гистологического исследования: инвазивный протоковый рак молочной железы, диаметр опухоли 1,2 см. Пациентка направлена на консультацию в онкологический диспансер.

При осмотре: состояние удовлетворительное. В легких без патологии. ЧСС - 76 ударов в минуту, АД 130/70 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги. При пальпации: молочные железы мягкие, в верхненаружном квадранте правой молочной железы послеоперационный рубец - без особенностей. Регионарные лимфоузлы не увеличены.

Вопросы: 1. Назовите предположительный диагноз. 2. В чем заключается тактическая ошибка метода лечения. 3. Определите лечебную тактику. 4. Назовите возможные лучевые реакции. 5. Назовите методы предотвращения рецидивов заболевания.

#### **Задача №25 (Опухоль щитовидной железы (фолликулярный рак?))**

Больная 16 лет, 2 месяца назад обнаружила у себя узел в щитовидной железе, обратилась к онкологу.

При осмотре: область щитовидной железы визуально не изменена, при пальпации в правой доле обнаруживается узловое образование округлой формы, эластической консистенции, подвижное 2,5 см в диаметре. Регионарные лимфоузлы не увеличены. В пунктате - группы клеток фолликулярного эпителия.

Вопросы: 1. Назовите предположительный диагноз. 2. Проведите дифференциальную диагностику. 3. Составьте план обследования для верификации диагноза. 4. Определите лечебную тактику. 5. Назовите возможные лучевые реакции, осложнения.

#### **Задача №26 (Меланома кожи?)**

Больная 16 лет обратилась в детскую поликлинику с жалобами на изменение цвета, формы и размеров пигментного новообразования на коже передней брюшной стенки.

При осмотре выявлено новообразование размером 2,5 см, тёмно-коричневое, без пушковых волос, с венчиком гиперемии по окружности. Регионарные лимфатические узлы не пальпируются.

Участковым педиатром дано направление на обследование в детское онкогематологическое отделение.

Вопросы: 1. Предположительный диагноз. 2. План обследования. 3. Методы

лечения.

### **Задача №27 (Пограничный невус?)**

У больного, 17 лет, в толще кожи ладонной поверхности левой кисти около 2-х лет назад появилось плотное образование тёмно-коричневого цвета диаметром 1,5 см. с неровными краями. После обращения в детскую поликлинику участковым врачом педиатром был направлен на консультацию и обследование в детское онкогематологическое отделение

Вопросы: 1. Предположительный диагноз. 2. План обследования. 3. Тактика ведения и лечения пациента.

### **Задача №28 (Голубой невус?)**

У больного, 15 лет, при профилактическом осмотре в детской поликлинике участковый врач педиатр обнаружил на коже тыла правой стопы узел, слегка возвышающийся над кожей, синего цвета размером 0,5 см. в диаметре, края его ровные, волосы на нём отсутствуют..

Вопросы: 1. Предположительный диагноз. 2. План обследования. 3. Тактика ведения и лечения пациента.

### **Задача №29 (Саркома Юинга правой большеберцовой кости)**

Больной, 17 лет.

Анамнез заболевания: заболевание началось остро, 6 мес. назад с озноба, повышения температуры тела до 39,3 °С, слабости, умеренных болей и отёчности по передней поверхности верхней трети правой голени. Боли усиливались в ночное время.

При осмотре в детской поликлинике установлен диагноз «грипп» и, учитывая анамнез и умеренный лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом лейкоцитарной формулы влево, назначена симптоматическая терапия. Через 10 дней температура тела нормализовалась, но сохранялись боли и отёчность правой голени. Эти явления были расценены как осложнения гриппа. Назначили физиотерапевтические процедуры на поражённую область правой голени, наложили заднюю гипсовую лангету.

На фоне проводимого лечения мягкие ткани верхней трети правой голени немного уплотнились, отёчность распространилась выше (к коленному суставу), боли усилились. Направляясь на очередной сеанс физиотерапии, больной упал. Рентгенологически диагностирован перелом правой большеберцовой кости; наложено скелетное вытяжение.

Через 3 нед при контрольном рентгенологическом исследовании было отмечено нарастание деструктивных изменений в сломанной кости. Был заподозрен патологический перелом; проведена открытая биопсия фрагментов деструктивно изменённой кости с последующей морфологической диагности-



	<p>кой. По совокупности анамнестических, клинических, рентгенологических и морфологических данных диагностирована саркома Юинга правой большеберцовой кости.</p> <p>Вопросы: 1. Что в данной клинической картине позволяет усомниться в диагнозе «Осложнённый грипп»? 2. Какие исследования следовало провести перед назначением физиотерапии? 3. В какое учреждение и к какому специалисту следовало направить больного? 4. Своевременно ли установлен диагноз? 5. Отметьте симптомы, характерные для диагноза «Саркома Юинга большеберцовой кости». 6. Охарактеризуйте основные этапы лечения саркомы Юинга.</p> <p style="text-align: center;"><b>Задача №30 (Метастатический рак печени?)</b></p> <p>Больная , 17 лет, госпитализирована в отделение в связи с жалобами на увеличение в объеме правой части живота в течение недели.</p> <p>При радиоизотопном сканировании обнаружен крупный дефект поглощения изотопа в левой доле печени. От госпитализации отказалась. Через 10 дней состояние резко ухудшилось, появились сильные боли в эпигастриальной области, неукротимая рвота, потеря сознания. Доставлена в детское онкогематологическое отделение в бессознательном состоянии. Кожные покровы бледные, зрачки расширены, на свет не реагируют, живот резко вздут. При пальпации живота больная стонет. Определяется наличие свободной жидкости в брюшной полости.</p> <p>Вопросы: 1. Предположительный диагноз. 2. Какие заболевания следует иметь в виду при дифференциальной диагностике (с указанием клинической формы). 3. План обследования. 4. Тактика ведения и лечения пациента. 5. Чем можно объяснить быстрее ухудшение состояния?</p>
<p><b>Б 1.Б.6.3</b> Раздел 3 «Онкогематология»</p>	<p style="text-align: center;"><b>Задача №31 (Острый лимфобластный лейкоз, Т- клеточный вариант, период разгара клинических проявлений, нейролейкоз.)</b></p> <p>Мальчик Р., 12 лет, поступил в отделение с жалобами на слабость, тошноту, рвоту, повышение температуры, боли в ногах.</p> <p>В течении последних 3 месяцев мальчик стал быстро уставать, снизился аппетит. 2 недели назад родители заметили, что ребенок побледнел. Ухудшение состояния отмечалось 10 дней назад, когда повысилась температура до 39,3<sup>0</sup>, увеличились подчелюстные лимфатические узлы. В амбулаторном анализе крови выявлен гиперлейкоцитоз до 200 x10<sup>9</sup>/л, с подозрением на хронический лейкоз мальчик был госпитализирован.</p> <p>При поступлении состояние ребенка тяжелое. Резко выражены симптомы интоксикации. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, на конечностях многочисленные экхимозы. Пальпируются подчелюстные, шейные лимфатические узлы размерами до 2,5см, подвижные, безболезненные; подмышечные, паховые лимфатические узлы до 1,5см в диаметре. В легких ды-</p>

хание везикулярное, в нижних отделах справа ослаблено, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень + 4,0 см, селезенка + 2,0 см ниже края реберной дуги. Отмечается ригидность затылочных мышц, положительный симптом Кернига.

Общий анализ крови: Нв-86г/л, Эр-  $3,2 \times 10^{12}/л$ , Тромб. – единичные, Лейк. –  $208 \times 10^9/л$ , бласты – 76%, п/я – 1%, с – 4%, л- 19%, СОЭ- 35мм/ч. Миелограмма: костный мозг клеточный, бластные клетки - 96%, нейтрофильный росток – 3%, эритроидный росток – 1%, мегакариоциты – не найдены.

Цитохимическое исследование костного мозга: ШИК-реакция гранулярная в 95% бластных клеток, реакция на миелопероксидазу и судан отрицательная. Иммунологическое исследование костного мозга: выявлены маркеры зрелой Т-клетки.

Исследование ликвора: цитоз -200/3, белок -960ммоль/л, реакция Панди-+++ , бласты-100%.

Вопросы: 1. Поставьте диагноз согласно принятой классификации. 2. Обоснование диагноза? 3. Назовите основные этапы лечения этого заболевания. 4. Что явилось причиной развития неврологической симптоматики? 5. Объясните патогенез клинических симптомов.

### **Задача №32. (Лимфогранулематоз, стадия 2В)**

Девочка И. 15 лет поступила в стационар с жалобами матери на увеличение шейных лимфатических узлов, навязчивый непродуктивный кашель. Из анамнеза известно, что 1 месяц назад у ребёнка заметили увеличение шейных лимфатических узлов. Врачом-педиатром участковым поставлен диагноз: «шейный лимфаденит». Больная получала антибактериальную терапию без эффекта, затем получила курс УВЧ-терапии, после чего отмечался прогрессивный рост лимфатических узлов, самочувствие ребёнка значительно ухудшилось. Периодически отмечаются подъёмы температуры до  $38,5 \text{ }^\circ\text{C}$ , сопровождающиеся ознобом, ребёнка беспокоят проливные ночные поты, кожный зуд, появился кашель, боли за грудиной, ребёнок похудел более чем на 10% за последние 3 месяца.

При осмотре: состояние тяжёлое, самочувствие страдает: снижен аппетит, беспокойный сон. Обращает на себя внимание изменение конфигурации шеи.

Пальпируется конгломерат лимфатических узлов на шее слева, общим размером  $5,0 \times 7,0$  см, внутри него пальпируются отдельные лимфатические узлы размером 1,0–1,5 см, не спаянные между собой и окружающей клетчаткой, плотные, безболезненные при пальпации, без признаков воспаления. Другие группы периферических лимфатических узлов не увеличены. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца несколько приглушены, ритмичные. Границы сердца расширены в поперечнике. Живот мяг-

кий, безболезненный. Печень, селезёнка не пальпируются. Общий анализ крови: Hb – 132 г/л, эритроциты –  $4,5 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты –  $495 \times 10^9$ /л, лейкоциты –  $8,4 \times 10^9$ /л, палочкоядерные – 4%, сегментоядерные – 72%, эозинофилы – 1%, лимфоциты – 20%, моноциты – 3%, СОЭ – 37 мм/час.

Пунктат шейного лимфатического узла: обнаружены клетки Березовского-Штернберга.

Рентгенограмма органов грудной клетки: расширение срединной тени за счёт увеличенных внутригрудных лимфатических узлов.

УЗИ органов брюшной полости: печень, селезёнка, поджелудочная железа однородной структуры, увеличенных лимфатических узлов в брюшной полости не обнаружено.

Миелограмма: костный мозг – клеточный, бласты – 0,2%, нейтральный росток – 65%, эритроидный росток – 21%, лимфоциты – 8%, эозинофилы – 6%, мегакарициты – 1 на 200 миелокарицитов.

Вопросы: 1. Предположительный диагноз и его обоснование. 2. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента (согласно Федеральным клиническим рекомендациям). 3. Принципы лечения. 5. Поздние осложнения после лечения.

**Задача №33 (Острый лимфобластный лейкоз, Т-клеточный вариант. Период развёрнутой клинической картины картины. Нейролейкоз (парез лицевого нерва, гипертензионный синдром).)**

Мать с ребенком 5 лет на приеме у врача-педиатра участкового жалуется на слабость, головные боли, рвоту в утренние часы, асимметрию лица у сына. Анамнез заболевания: 2 месяца назад перенес ОРВИ. После этого, со слов мамы, появилась асимметрия лица, слабость. Лечение у врача-невропатолога эффекта не дало. Последние 3-4 дня ребёнка беспокоит головная боль с утра, рвота.

При объективном осмотре: состояние тяжёлое, вялый. Кожные покровы бледноватые, на конечностях экхимозы. Пальпируются подчелюстные, шейные подмышечные, паховые лимфатические узлы размерами до 1,5 см в диаметре, подвижные, болезненные. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца звучные, ритмичны, короткий систолический шум на верхушке, в точке Боткина. Живот мягкий, безболезненный. Печень на 1,5 см выступает из-под края рёберной дуги, безболезненная, средней плотности. Селезёнка не пальпируется. Ригидность затылочных мышц. Симптом Кернига слабо положительный с обеих сторон. Общий анализ крови: Hb – 62 г/л, эритроциты –  $1,9 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты – единичные, лейкоциты –  $208 \times 10^9$ /л, бласты – 76%, палочкоядерные – 1%, сегментоядерные – 4%, лимфоциты – 19%, СОЭ – 64 мм/ч.

Миелограмма: костный мозг гиперплазирован, бласты – 96%, нейтрофильный росток – 3%, эритроидный росток – 1%, мегакарициты – не найдены.

Цитохимическое исследование костного мозга: ШИК-реакция гранулярная в 95%бластов, реакция на миелопероксидазу и судан– отрицательная. Иммунологическое исследование костного мозга: выявлены маркеры зрелой Т-клетки.

В ликворе: цитоз – 200/3, белок – 960 ммоль/л, Панди+++, бласты – 100%. Вопросы: 1. Предположительный диагноз. Критерии диагноза. 2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз. 3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента. 4. Назовите основные этапы лечения данного заболевания.5. Диспансеризация больных с данной патологией.

#### **Задача №34 (Лимфома Ходжкина)**

К участковому педиатру обратилась мать ребёнка 10 лет с жалобами на слабость, утомляемость, плохой аппетит, выраженную потливость, кожный зуд, увеличение шейных, подмышечных лимфоузлов, периодические боли в животе. Данные симптомы появились примерно 1,5 месяца назад. Температура 37,2-37,5С<sup>е</sup> в течение 2-х недель. За последние месяцы ребёнок заметно похудел.

При осмотре состояние удовлетворительное, в контакт вступает активно. Кожа чистая, нормальной окраски. Увеличение шейных лимфатических узлов справа до 2-2,5 см, один узел – 3 см в диаметре. Подмышечные лимфатические узлы – 1,5-2 см. Лимфатические узлы плотно-эластичной консистенции, безболезненные, неспаиваются между собой и с окружающими тканями. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС – 94 в мин. АД – 110/60. Живот мягкий, безболезненный, печень у края рёберной дуги, селезёнка выступает изпод края рёберной дуги на 1 см, эластичная. Стул оформленный, ежедневно.

Клинический анализ крови : Н<sub>г</sub> - 120 г/л, RBC - 4,4x10<sup>12</sup>, MCH – 27,3 пг, Ht – 40%, MCV – 90,9 фл, MCHC – 30,0 г/л, WBC – 8,9x10<sup>9</sup>/л, СОЭ 22 мм/ч, лейкоцитарная формула: л – 23%, п – 5%, с- 58%, э – 9%, м- 5%, PLT - 230x10<sup>9</sup> /л

Вопросы: 1. Предположительный диагноз. 2. Составьте план обследования для уточнения диагноза.3 Дифференциальная диагностика.4. Тактика лечения и дальнейшее наблюдение.

#### **Задача №35 (Первичный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз)**

Девочка, 9 мес.

Анамнез жизни : Ребенок от 1 физиологической беременности. Родилась в срок, с массой 3080,0 гр, дл 53 см. В родах обвитие пуповиной, закричала после обрызгивания водой. К груди приложена в род.зале, сосала активно. На грудном вскармливании до 9 мес, прикорм с 6 мес. До 8 мес росла и развивалась хорошо. Привита по плану. Медикаментозной и пищевой аллергии

нет.

Перенесенные заболевания: 3 раза ОРВИ, на 1 месяце жизни- гнейс, наблюдалась у невролога по поводу церебральной ишемии 1 ст.

Анамнез заболевания: Через 3 недели после перенесенной ОРВИ (повышение температуры до 38, недомогание) появилось опухание левой ручки в течение 1-2 дней, затем- правой, периодически- повышение температуры до 38.0. Госпитализирована в больницу на обследование. В ан крови выявлено снижение гемоглобина до 100 г/л, лейкоцитоз (  $10,0 \times 10^9 / л$  ), лимфоцитов- 72 %, СОЭ- 5 мм/ч, Через неделю - Нв- 96 г/л, тромбоцитопения (  $80,0 \times 10^9 / л$  ), лейкоцитов-  $6,9 \times 10^9 / л$  ( 7% бластных ). Рентгенологически - очаг деструкции в 1/3 левой лучевой кости. Осмотрена фтизиатром ( заключение : неспецифический воспалительный процесс). Проведено лечение : сульперазон, Су-прастин, найз. Состояние не улучшалось. Ребенок стал вялым, не становится на ножки, держится повышенная температура. Для решения вопроса о причине заболевания переведена в гематологическое отделение(на 5-й неделе от начала заболевания).

При поступлении в гематологическое отделение состояние тяжелое, ребенок вялый, самостоятельно не сидит, отказывается от еды и питья, сонлив, кожа бледная, тургор и эластичность тканей снижена. Подкожный жировой слой истончен на туловище и конечностях, на коже рук мелкие ( до 5 мм) экхимозы. Периферические лимфоузлы: единичные шейные до 0,5-1 см. В верхней трети левого предплечья плотный инфильтрат около 3 см диаметром, умеренно болезненный , кожа над ним не изменена.

Дыхание пуэрильное, ослаблено в нижних отделах, умеренное тахипное, до 40 в 1 мин. Тоны сердца слегка приглушены, легкий систолический шум на верхушке. Пульс ритмичный 120 уд.в 1 мин., удовлетворительного наполнения и напряжения. Живот при пальпации мягкий , безболезненный. Печень плотной консистенции, выступает из-под края реберной дуги до 4,5 см. Селезенка + 1-1,5 см. Стул к/образный, диурез адекватный.

Очаговых и менингеальных симптомов нет. Наружные половые органы сформированы правильно.

Вопросы: 1. Предположительный диагноз. 2. Перечень болезней для дифференциальной диагностики? 3. Стандарт обследования?

### **Задача №36 (Первичный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз ?)**

Мальчик – 3,5 мес. госпитализирован в отделение с жалобами на непостоянную фебрильную лихорадку, жидкий стул, увеличение печени и селезенки.

Анамнез жизни: Родился 3 –м ребенком в семье, от 3 –й беременности. Беременность протекала без токсикоза. На 8 – м месяце беременности у мамы

была травма (ДТП – во время аварии находилась на пассажирском сидении), сознание было сохранено, по данным УЗИ выявлены гематомы в области малого таза и правого плеча. Во время родов – обнаружены зеленые околоплодные воды. Масса при рождении – 3300,0 гр. Закричал сразу, к груди приложен в родильном зале. Грудь взял при первом прикладывании. Сосал хорошо. Грудное вскармливание до 2,5 мес. Профилактические прививки: БЦЖ и против гепатита В; Наследственность не отягощена. Психомоторное развитие соответствует возрасту.

Анамнез заболевания: После 2-х недель жизни, когда у мамы развился острый периодонтит, провели экстракцию коренного зуба и лечение антибиотиками в течение 5 дней, характер стула у ребенка изменился – стал с примесью слизи, темно-зелёного цвета. Также у ребенка отмечалось повышение температуры тела до 37,4 С, в общем анализе крови снижение Hb - до 78 г/л, тромбоциты –  $100,0 \times 10^9$ /л; в анализе кала на дисбактериоз: klesiellarpneumonia, staphylococcus aureus. Госпитализирован в инфекционное отделение, где проводилась антибактериальная терапия, переливание эритроцитарной массы, СЗП. Состояние не улучшалось, присоединилась высокая лихорадка, нарастала гранулоцитопения и тромбоцитопения, отмечалось увеличение печени (+5-6см) и селезенки(+ 8см), плотной консистенции. Обследован на маркеры вирусов гепатита, ЦМВ, герпес 1,2,6 типов, ЭБВ – результат отрицательный. При рентгенографии органов грудной клетки выявлена правосторонняя верхнедолевая пневмония. Получал цефтриаксон, амикацин, меронем, противогрибковый препарат в/в (флукорус). Через 7 дней пневмония разрешилась. Для выяснения причины гепатоспленомегалии переведен в гематологическое отделение.

При поступлении: состояние тяжелое по основному заболеванию. Сознание сохранено, мальчик правильного телосложения, нормального питания, масса 6700,0. На осмотр реагирует улыбкой. Грубой неврологической симптоматики не выявлено. Кожные покровы бледные, геморрагического синдрома нет. Язык густо обложен белым налетом. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Большой родничок открыт, не выбухает. В легких дыхание пуэрильное, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации. Печень выступает из-под края реберной дуги до 6 см, эластичная, подвижная. Селезенка + 8см, доходит до средней линии живота, нижний край у гребешка подвздошной кости, плотной консистенции.

Диурез не нарушен. Менингеальных и очаговых симптомов не выявлено.

Лабораторные показатели:

- периферическая кровь: Hb 73г/л, Лейкоциты  $3,2 \times 10^9$ /л, гранулоцитов  $0,4 \times 10^9$ /л, Нт 20,6%, эритроцитов  $2,39 \times 10^{12}$ /л, тромбоцитов  $23,0 \times 10^9$ /л, MCV 86,3fl, MCH 30,8pg, MCHC 357g/l. СОЭ 10 мм/час, с.10 мон.18 лимф. 72.

- коагулограмма: процент протромбина 72,3, тромбиновое время 24 сек,

АЧТВ 43,6 сек, содержание фибриногена по Клауссу 1,1 г/л, Д-димер 4, 29мкг/мл.

- сывороточное железо 18,9 мкм/л, ферритин сыворотки 567,7 мг/л, АЛТ 30,9е/л, АСТ 39,4е/л, билирубин общ. 10,2 мкм/л, общ. белок 63,6г/л, креатинин 28,2мкм/л, мочевины 3,3 мм/л, ЛДГ – 212,2е/л

- костный мозг – бластной пролиферации нет. Все ростки представлены. Умеренное раздражение эритроидного ростка.

Вопросы: 1. Оцените особенности течения беременности и родов. 2. Выявите неблагоприятные факторы. 3. Какие ведущие клинические симптомы при осмотре ребенка. 4. Оцените анализ периферической крови и пунктат костного мозга. 5. Оцените биохимические показатели и гемостаз. 6. Предположительный диагноз. 7. Перечень болезней для дифференциальной диагностики. 8. Какие дополнительные методы исследования необходимо выполнить.

### **Задача №37 (Лимфогранулематоз(лимфома Ходжкина))**

Мальчик 7 лет: Госпитализирован в отделение с жалобами на лихорадку до фебрильных цифр, увеличение шейных л/узлов.

Анамнез жизни: ребенок от II-й беременности, протекавшей без патологии. Роды II-е, в срок, самостоятельные. Вес 3050. Рос и развивался хорошо. Привит по календарному плану. Детскими инфекциями не болел, травм и операций не было, в 1 год ОКИ, в 2 года аллергический дерматит. Лекарственной непереносимости нет. Детскими инфекциями не болел. Травм и операций не было. Наследственность не отягощена.

Анамнез заболевания: 9 месяцев тому назад у мальчика отмечаются эпизоды повышения температуры до субфебрильных цифр, каждые две недели. Данные эпизоды не связаны с ОРВИ, самочувствие при этом не страдало. В анализах крови периодически ускорение СОЭ и обнаружены IgM-антитела к EBV в диагностическом титре.

Спустя 1 мес. мальчик был проконсультирован гематологом по поводу увеличения шейных и затылочных л/узлов, в лечении получал компрессы с димексидом, отмечалась положительная динамика в виде уменьшения размеров л/узлов. Однако у ребенка сохраняются эпизоды повышения температуры каждые две недели. Обследован на малярию — результат отрицательный. При исследовании микрофлоры ЛОР органов выявлен рост Staph.aureus, Acinetobacterjunii, антитела класса IgG к EBV, антитела класса IgG к Mycoplasma pneumoniae. Проводилась противовирусная и симптоматическая терапия. Улучшения не отмечено.

Повторный осмотр гематолога после проведенного лечения: выявлено увеличение л/узлов в н/з шеи, слева около 1 см в диаметре, единичные, подвижные, эластичные, безболезненный, по другим группам л/узлы не увели-

чены. Печень и селезенка у края реберной дуги.

Лабораторно: анализ крови - Нв 123г/л Эрит 4.80х 10/л ретик. 3 ‰ Лейк. 7.7 х 10/л (с/я 47 э 1 б 1 м 8 л 43) тромб 234 х 10/л СОЭ 12 мм/ч МСV 74 МСН 25.6 - ЛДГ 415 Е/л- СРБ 36.15 мг/л

На рентгенографии ОГК: снимок в неправильной укладке, за счет этого трахея смещена влево, однако полностью нельзя исключить увеличение пара-трахеальных л/узлов. Легкие без очаговых и инфильтративных теней. Легочный рисунок не усилен. Корни структурны. Диафрагма не изменена. Плевральные синусы свободны. Костно деструктивных изменений не определяется. Рентгеновский снимок был проконсультирован в отделении лучевой диагностики - убедительных данных за увеличение л/узлов нет. Рекомендован динамический контроль.

УЗИ брюшной полости: печень не увеличена, эхогенность и структура паренхимы обычные. Желчный пузырь 5.5х2.0см, гомогенный. Холедох 0.3 см, v.portae 0.8см. Почки без особенностей. Селезенка умеренно увеличена до 10.5х5.0см, однородна, структурна. Ближе к воротам определяется добавочная селезенка — 1,9х1,4 см. Признаков увеличения забрюшинных л/узлов не определяется.

Таким образом, учитывая клиническую картину (единичные шейные л/узлы), данные анамнеза (обнаружение антител к EBV) результаты лабораторного обследования (на текущий момент отсутствие убедительных данных за ЛПЗ), ребенку был выставлен диагноз Реактивный шейный лимфаденит.

Повторно мальчик осмотрен гематологом через 2 месяца. У ребенка сохранялась лихорадка в течении нескольких дней, каждые 2 недели. Объективно размер шейных л/узлов слева прежний, по другим группам не увеличены, по данным УЗИ брюшной полости картина остается стабильной. Лабораторно нормализовался уровень СРБ, в общем анализе крови без патологических изменений, СОЭ 11 мм/ч. Рекомендовано динамическое наблюдение.

Мальчик был обследован в г. Смоленске, по данным ЭЭГ выявлен очаг высокой эпилептической активности. В лечение назначен финлепсин, на этом фоне ребенок перестал лихорадить сохранялось хорошее самочувствие.

На 9-м мес. от начала заболевания у ребенка лихорадка на фебрильных цифрах, получает азитромицин, но сохранялась высокая температура. По данным УЗИ брюшной полости выявлена спленомегалия, образование в воротах селезенки. Ребенок переведен в ДОГЦ.

При поступлении состояние средней тяжести, за счет основного заболевания. Лихорадит до фебрильных цифр. Слизистые чистые, влажные. В н/3 шеи справа, ближе к яремной ямке пальпируется конгломерат л/узлов, около 3 см в диаметре, плотный, подвижный, не спаян с окружающими тканями. Слева шейные л/узлы цепочкой от 0.5 до 1 см в диаметре, эластичные. По



другим группам пальпируются мелкие л/узлы. Правая половина грудной клетки выбухает в верхних отделах. В легких дыхание везикулярное, ослабленное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги, селезенка + 8 см из-под реберной дуги, плотной консистенции, подвижная. Физиологические отправления не нарушены.

Вопросы: 1. Выделите основные клинические симптомы на протяжении первых 8 мес. болезни. 2. Каким заболеванием болел ребенок на протяжении 8 мес. 3. Какие ошибки были допущены при оценке рентгенографии органов грудной клетки и по данным УЗИ брюшной полости. 4. Перечень болезней для дифференциальной диагностики при выявлении локального увеличения лимфатических узлов в области шеи слева? 5. Дополнительное обследование в этом периоде болезни. 6. Стандарт диагностики с целью окончательной верификации диагноза на 9-м месяце болезни.

### **Задача №38 (Миелобластный лейкоз)**

Девочка 12 лет, госпитализирована в детское отделение с жалобами на высокую лихорадку (до 39,4), головную боль, артралгии, повторные эпизоды носового кровотечения, кровоизлияния на коже.

Анамнез жизни: Родилась 2-м ребенком в семье, срок гестации 39 недель. Роды оперативные, т.к. у роженицы открылось кровотечение. Масса при рождении 3270,0. Период новорожденности протекал без особенностей. На грудном вскармливании до 7 мес. Психомоторное развитие по возрасту. Профилактические прививки проводились согласно календарного плана.

Перенесенные заболевания: ОРЗ редко. В возрасте 10 лет проводилось превентивное лечение туберкулеза по контакту с мамой, заболевшей туберкулезом легких.

Анамнез заболевания: Заболевание началось 3 недели назад с умеренных катаральных симптомов со стороны верхних дыхательных путей, субфебрильной температуры. Проводилось симптоматическое лечение, девочка продолжала посещать школу. Через 2 недели от первых симптомов болезни стали возникать кратковременные эпизоды носового кровотечения и кровоизлияния на коже. На 21 день от начала заболевания возникло повышение температуры до 39,4, резко ухудшилось общее состояние: усилилась геморрагическая сыпь на коже, обильное носовое кровотечение, головная боль, артралгии. Девочка направлена на стационарное лечение.

При поступлении: Состояние тяжелое, плохо контактная, на вопросы отвечает замедленно, неохотно. Девочка правильного телосложения, удовлетворительного питания. На коже всего тела, на фоне выраженной бледности, обильная мелкая геморрагическая сыпь с васкулитным компонентом. На туловище и по латеральной поверхности плечей обширные экхимозы, по наружной поверхности бедер обширные гематомы, на слизистой губ множе-

ственные кровоточащие трещины с элементами некрозов, по задней стенке глотки стекает свежая кровь. Слизистая полости рта чистая, бледная. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Дыхание везикулярное. Границы относительной сердечной тупости не расширены. Тоны отчетливые, тахикардия. Пульс 100 ударов в 1 мин, удовлетворительного наполнения и напряжения. АД 100/80 мм рт ст.

Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Стул оформлен, диурез снижен.

Лабораторные показатели:

- Анализ крови: Л.2,4x10<sup>9</sup>/л, гранулоциты 0,9x10<sup>9</sup>/л, Нв 56г/л, Нт 14,9%, эритроц. 1,80x10<sup>12</sup>/л, тромбоциты 9,0x10<sup>9</sup>/л, СОЭ 45 мм/час., ретикулоцитов 38%, промиелоциты бл. 16%, п.2 с.22 мон.4 лимф.56. В мазке крови – фрагментированные эритроциты.
- Биохимия крови:АЛТ 7,6е/л, АСТ 14,1е/л, г-гт 10,2е/л, ЛДГ 311,9е/л, билирубин общ. 13,7мкм/л, креатинин 61,3 мкм/л мочевины 5,6 мм/л, мочевая кислота 285,7мкм/л, СРБ 9,6 мг/л.
- Коагулограмма: процент протромбина 68,3%, тромбиновое время 14,9 с, АЧТВ 27,8 с, количество фибриногена по Клауссу1,7г/л, РФМК резко положит., Д-димеры 25 мкг/мл.
- Миелограмма: тотальная метаплазия крупными бластами с выраженной крупной зернистостью, перекрывающей ядро. МГКЦ не обнаружены.
- Цитохимические реакции: миелопероксидаза и липиды резко положит. PAS- реакция на гликоген положит. В диффузной форме.
- Иммунофенотипирование: преимущественная экспрессия на опухолевых клетках –CD13, CD 33.

Вопросы: 1. Предположительный диагноз. 2. Перечень болезней для дифференциальной диагностики. 3. Стандарт обследования.

### **Задача №39 (Острый монобластный лейкоз)**

Девочка 3 года, госпитализирована в стационар с жалобами на высокую лихорадку, нарастающую бледность кожных покровов, слабость.

Анамнез жизни: Девочка от 3-й беременности, 2-х родов. Родилась в срок, масса при рождении 3200,0, беременность и роды протекали без особенностей. От 1-й беременности мальчик 13 лет, здоров, вторая беременность закончилась выкидышем на раннем сроке.

Закричала сразу, к груди приложена сразу после рождения. Период новорожденности протекал без осложнений. На грудном вскармливании до 1,5

лет. Росла и развивалась хорошо. Из перенесенных заболеваний отмечает ОРВИ в 1,5 года.

Наследственность: Родители здоровы. У бабушки по линии отца сахарный диабет 2-го типа, ожирение.

Анамнез заболевания: За 2 мес. до госпитализации родители стали замечать постепенно нарастающую бледность кожных покровов, а последние 2 недели состояние ухудшилось: возникла непостоянная высокая лихорадка до 39°C без катаральных явлений, однако отмечалась гиперемия и гиперплазия десен, без кровоточивости. Лечилась под наблюдением участкового педиатра сумамедом, однако состояние не улучшалось. В контрольном анализе крови выявлено снижение Нв до 96,0г/л, тромбоцитов 140,0x10<sup>9</sup>/л, лимфоцитов. Направлена на стационарное обследование и лечение.

При поступлении: состояние средней тяжести, но девочка активна. Выражена бледность кожных покровов и слизистых, единичные мелкие экхимозы на голенях. Десна гиперемированы, слегка нависают над зубами. Периферические лимфатические узлы мелкие, единичные. Умеренная одышка, число дыханий в 1 мин.-38, при аускультации - бронхиальное, выслушивается шум трения плевры над всей поверхностью легких. Тоны сердца отчетливые, систолический шум на верхушке, пульс 112 уд.в 1 мин.

АД 100/60 мм.рт. ст. Живот обычной формы, при пальпации мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3,5 см., селезенка не пальпируется.

- Клинический ан.крови: Л.3,0x10<sup>9</sup>/л, эритроц. 2,70x10<sup>12</sup>/л, Нв 71,0г/л, тромбоц. 60,0x10<sup>9</sup>/л, СОЭ 60 мм/час.п.1, с.1, мон.1, лимф.44, бластные - 53%.
- Биохимия крови: общ.белок 63,1г/л, АЛТ 9,3е/л, АСТ 18,0е/л, ЛДГ 663,3е/л, Г-ГТ 7,0е/л, щелочная фосфатаза 140,4е/л, глюкоза 4,99мм/л, билирубин общ.4,7мкм/л, мочевины 2,1мм/л, креатинин 43,4 мкм/л, СРБ 15,27 мг/л, Са 2,11 мм/л.
- Ликвор – прозрач., бесцветн., Цитоз 1 кл в 1 мкл, белок 0,2 г/л.
- Пунктат костного мозга - тотальная метаплазия бластными клетками.

Морфологические черты бластных клеток моноцитарной линии дифференцировки.

- Цитохимические исследования: миелопероксидаза – реакция не пошла по техническим причинам; Судан (липиды) выявляется в 63% бластных клеток, имеет локальный характер; PAS(гликоген) - выявляется в единичных бластах в виде немногочисленных гранул; неспецифическая эстераза выявляется в виде пятен-гранул в большинстве

лейкемических клеток, чувствительна к действию NaF.

Вопросы: 1. Клинический диагноз. 2. Дифференциальный диагноз. 3. Стандарт обследования. 4. План лечения. 5. Диспансерное наблюдение. 6. Прогноз.

**Задача №40 (Острый бифенотипический лейкоз (монобл.5a+T), период развернутых клинических проявлений, лейкемическая инфильтрация легких, почек; период развернутых клинических проявлений, высокий риск)**

Девочка 4-х лет госпитализирована в стационар с жалобами на высокую лихорадку, нарастающую бледность кожных покровов, слабость.

Анамнез жизни: Девочка от 5-й беременности, 1-х родов. Родилась в срок, масса при рождении 2900,0, беременность и роды протекали без особенностей.

Закричала сразу, к груди приложена в первый час после рождения. Период новорожденности протекал без осложнений. На грудном вскармливании 1 года. Росла и развивалась хорошо.

Анамнез заболевания: За 4 мес. до госпитализации родители стали замечать постепенно нарастающую бледность кожных покровов, а последние 2 недели состояние ухудшилось: возникла непостоянная высокая лихорадка до 39,5°C без катаральных явлений, однако отмечалась гиперемия и гиперплазия десен, без кровоточивости. Лечилась под наблюдением участкового педиатра, однако состояние не улучшалось. В контрольном анализе крови выявлено снижение Нв до 91,0г/л, тромбоцитов 130,0x10<sup>9</sup>/л, лимфоцитоз. Направлена на стационарное лечение.

При поступлении: состояние средней тяжести, но девочка активна. Выражена бледность кожных покровов и слизистых, единичные мелкие экхимозы на голенях. Десна гиперемированы, слегка нависают над зубами. Периферические лимфатические узлы мелкие, единичные. Умеренная одышка, число дыханий в 1 мин.-38, при аускультации - бронхиальное, выслушивается шум трения плевры над всей поверхностью легких. Тоны сердца отчетливые, систолический шум на верхушке, пульс 100 уд.в 1 мин.

АД 101/50 мм.рт. ст. Живот обычной формы, при пальпации мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3,5 см., селезенка не пальпируется.

Лабораторные данные:

- Клинический ан.крови: Л.3,0x10<sup>9</sup>/л, эритроц. 2,70x10<sup>12</sup>/л, Нв 71,0г/л, тромбоц. 60,0x10<sup>9</sup>/л,СОЭ 60 мм/час. п.1, с.1, мон.1, лимф.44, бластные кл. 53%.

- Биохимия крови: общ.белок 63,1г/л, АЛТ 9,3е/л, АСТ 18,0е/л, ЛДГ 663,3е/л, Г-ГТ 7,0е/л, щелочная фосфатаза 140,4е/л, глюкоза 4,99мм/л, билирубин общ.4,7мкм/л, мочевины 2,1мм/л, креатинин 43,4 мкм/л, СРБ 15,27 мг/л, Са 2,11 мм/л.
- Ликвор – прозрачн., бесцветн., Цитоз 1 кл в 1 мкл, белок 0,2 г/л.
- Пунктат костного мозга - тотальная метаплазия бластными клетками.

Морфологические черты бластных клеток моноцитарной линии дифференцировки.

- Цитохимические исследования: миэлопероксидаза – реакция не пошла по техническим причинам; Судан(липиды) выявляется в 63% бластных клеток, имеет локальный характер; PAS(гликоген) - выявляется в единичных бластах в виде немногочисленных гранул; неспецифическая эстераза выявляется в виде пятен-гранул в большинстве лейкоцитарных клеток, чувствительна к действию NaF.
- Иммунологическое исследование: МПО 24%; Экспрессия CD 7 96%, CL56 96%, CD11b 51%, CD 13 33%, CD 33 90%, CD117 65%, CD38 90%, CD3 49%;

Вопросы:1. Клинический диагноз. 2. Дифференциальный диагноз. 3. Стандарт обследования.

#### **Задача №41 (Острый лимфобластный лейкоз)**

Девочка 7 лет, госпитализирована в отделение на 8-й день от начала заболевания с жалобами на слабость, тошноту, рвоту, боли в ногах и руках плохой аппетит, нарастающую бледность кожных покровов.

Анамнез жизни: Девочка родилась 1-м ребенком в семье, от здоровых родителей. Беременность и роды протекали без осложнений. Масса при рождении 3770,0. На грудном вскармливании до 1,5 лет. Росла и развивалась хорошо. Профилактические прививки проводились согласно календарного плана. Из перенесенных болезней отмечает ОРВИ 2-3 раза в год, ОКИ.

Анамнез заболевания: 8 дней назад у девочки повысилась температура тела до 39°C, без катаральных явлений, головная боль, почти одновременно появились боли в руках и ногах по типу артралгий. На фоне жаропонижающих препаратов появилась склонность к образованию синяков, температура оставалась в пределах 37,8. На 8-е сутки от начала заболевания выполнен анализ крови, где выявлен лейкоцитоз около 207 тысяч, тромбоцитопения-106 тыс и лимфоцитоз. Направлена на стационарное лечение.

При поступлении: состояние тяжелое за счет выраженных симптомов интоксикации, девочка вялая, беспокоит головная боль, выражена бледность кожных покровов, гиперэстезия. По всему телу необильная петехиальная

сыпь, на коже верхних и нижних конечностей – экхимозы. Пальпируются шейные и подмышечные лимфатические узлы до 1,5 – 2,5 см в диаметре, паховые и бедренные – до 1 см, множественные, безболезненные, плотной консистенции. Суставы не изменены. Дыхание везикулярное, одышки нет, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца отчетливые, тахикардия до 105 в 1 мин, АД 97/75 мм рт.ст. Пульс ритмичный, удовлетворительного наполнения и напряжения. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень и селезенка плотной консистенции, выступают из-под края реберной дуги до 7 – 8 см.

В анализе периферической крови – Нв. 155г/л, Нт 29,6%, эритроц.  $3,39 \times 10^{12}$ /л, Лейкоц.  $603,0 \times 10^9$ /л, гранулоцитов в 1 мкл 1200, лимфоцитов в 1 мкл – 1200, СОЭ 3 мм/час., тромбоц.  $62,0 \times 10^9$ /л, бластов 90%.

Биохимия крови: АСТ 351,4 е/л, ЛДГ 11735 е/л, билирубин общ. 17,8 мкм/л, мочевая кислота 1201,8 мкм/л, креатинин 121,1 мкм/л, мочевины 6,9 мм/л.

Коагулограмма- процент протромбина 48,7%, тромбиновое время 35,8с, АЧТВ 29,6сЮ, фибриноген по Клауссу 0,26г/л, Д-димер 3,0 мкг/мл.

Миелограмма: тотальная метаплазия бластными клетками типа лимфобластов (мезогенерации), цитохимические реакции: МПО и липиды отрицат. PAS – материал в виде гранул и блоков.

Иммунофенотип- экспрессия антигенов на опухолевых клетках: CD 3, CD2, CD5, CD7, CD 38., что соответствует: пре-Т тип, Т- II- кртикотимоцитарный тип.

Ликвор – цитоз 2/3, белок 0,2г/л.

Вопросы: 1. Клинический диагноз. 2. Дифференциальный диагноз. 3. Стандарт обследования.

#### **Задача №42 (Болезнь Ходжкина)**

Девочка, 14 лет, поступила в отделение с жалобами на увеличение шейных лимфоузлов, кожный зуд.

Анамнез заболевания: На протяжении последних двух месяцев девочку беспокоит кожный зуд в области предплечий и нижних конечностей. Лечилась у дерматолога различными мазями, но улучшения не было. На этом фоне появилась непостоянная фебрильная лихорадка с повышением температуры тела до 38,5 на протяжении трех дней, затем субфебрильная, ухудшился аппетит. В это же время девочка обнаружила увеличение лимфатических узлов в области шеи. Были назначены антибиотики, местно – аппликации димексида. Улучшения не отмечено. Направлена на стационарное лечение.

Анамнез жизни: Родилась 1-м ребенком в семье, от 3-й беременности, масса при рождении 3200,0. Находилась на грудном вскармливании до 6 мес. Рос-

ла и развивалась хорошо. Профилактические прививки проводились согласно календарного плана. Наследственность не отягощена. Перенесенные болезни: ОРВИ, ветряная оспа, двусторонняя пневмония в возрасте 11 лет. Девочка наблюдается психологом по поводу повышенной тревожности.

При поступлении: Состояние средней тяжести, умеренная бледность кожных покровов. По передней поверхности живота, в области верхних и нижних конечностей множественные глубокие расчесы с эскориацией. В области шеи с обеих сторон пальпируются переднее-шейные лимфоузлы от 1,5 до 2,5 см, заднешейные справа, надключичные с обеих сторон, больше справа, размером до 3 см, различной величины и плотности, не спаяны между собой и с окружающими тканями, безболезненные. Слизистая полости рта чистая. Миндалины не гипертрофированы. Дыхание везикулярное. Границы относительной сердечной тупости не расширены, тоны сердца отчетливые, пульс 80 ударов в 1 мин, ритмичный, удовлетворительного наполнения и напряжения, АД 100/60 мм рт.ст. Живот обычной формы, при пальпации мягкий, безболезненный, печень и селезенка не пальпируются.

Масса тела 59кг, рост 169см., поверхность тела 1,7м<sup>2</sup>;

Вопросы:- Выделите ведущие клинические симптомы при поступлении;- перечислите возможные причины выраженного кожного зуда;- для какой болезни будет характерно сочетание кожного зуда, лихорадки и увеличения лимфатических узлов;- перечислите группировку лимфаденопатий в детском возрасте; - к какой группе лимфаденопатий относится описанный характер увеличенных лимфатических узлов;- сформулируйте предположительный клинический диагноз; - какое обследование необходимо провести с целью верификации диагноза; - стандарты диагностики клинической стадии; - приведите гистологическую классификацию данного заболевания; - какие клинические симптомы относятся к группе «В».

#### **Задача №43 (Острый лейкоз?)**

Девочка 11 лет, поступила в отделение с жалобами на повышенную утомляемость, непостоянную фебрильную лихорадку на протяжении 3-х недель.

Анамнез жизни: Девочка от 2-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания, роды в срок, масса при рождении 3000,0. Период новорожденности протекал без особенностей, на грудном вскармливании до 1 года. Росла и развивалась хорошо.

Анамнез заболевания: Считает себя больной на протяжении последних 4-х недель, когда появились катаральные симптомы со стороны верхних дыхательных путей, умеренная гиперемия слизистой зева, повысилась температура до 38,6°. Лечилась анафероном, состояние улучшилось, однако через 4дня вновь подъем температуры до фебрильных цифр. Лечение флемоксином без особого эффекта, лихорадка продолжалась преимущественно в вечернее время. В ан.периф. крови через 2 недели от начала заболевания отме-

чалась тенденция к лейкопении (2,9-2,3x10<sup>9</sup>/л). Гранулоцитопения, относительный лимфоцитоз, тенденция к тромбоцитопении (72 тыс., Нв 100г/л). Принимала лейкопид, а затем была направлена на консультацию к гематологу.

При поступлении состояние средней тяжести, умеренная бледность кожных покровов с восковидным оттенком, единичный экхимоз в области правого предплечья до 0,5 см, умеренная гиперемия слизистой зева, пальпировались единичные заднешейные, подмышечные и паховые лимфоузлы до 0,5 – 1 см, подвижные, эластичные, безболезненные. Костно-мышечная система без патологии. Дыхание везикулярное. Границы относительной сердечной тупости не расширены, тоны сердца отчетливые, пульс ритмичный 80 уд.в 1 мин. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги до 2-х см., селезенка не пальпируется.

Вопросы: - Какие особенности затянувшейся лихорадки должны были насторожить врача. - Какие изменения в анализе периферической крови на 2-й недели болезни требовали консультации гематолога, а не назначения лейкопида. - Какие патологические симптомы вы видите при поступлении в стационар. - О каких заболеваниях может идти речь при данной клинической картине. - Стандарт обследования для верификации диагноза. - Какое исследование будет наиболее значимым. - Оцените лабораторные данные и сформулируйте окончательный диагноз.

#### **Задача №44 (Лимфома Беркитта?)**

Девочка 16 лет, с возраста 14 лет страдает язвенной болезнью 12-перстной кишки, поверхностный гастрит (Н.Рylogi +) с сезонными обострениями. Последнее обострение возникло 4-е недели назад. Лечилась стационарно по месту жительства на протяжении 2-х недель. Выписана с улучшением. Однако через 2 дня после выписки девочка сама обнаружила опухолевое образование в правой подвздошной области. После повторного осмотра педиатра направлена в детское онко/гематологическое отделение.

При поступлении отмечалась умеренная бледность и сухость кожных покровов, слабость, повышенная утомляемость. Периферические лимфатические узлы не увеличены, слизистая зева чистая, миндалины не увеличены. Отмечалось увеличение размеров молочных желез с участками уплотнения до 6 x 8 см., безболезненные при пальпации. Дыхание везикулярное, границы относительной сердечной тупости не расширены, тоны сердца отчетливые. Пульс ритмичный. АД 112/60 мм.рт.ст. Живот увеличен в размерах, при пальпации мягкий, безболезненный. В правой пахово-подвздошной области пальпируется плотное опухолевое образование размером 5x6см., опухолевое образование в надлобковой области, наличие свободной жидкости в брюшной полости в отлогах местах. Печень и селезенка не пальпировались. Стул со склонностью к запорам. Мочеиспускание не нарушено.

В ан.периф. крови Нв 108г/л, эритроцит. 3,41x10<sup>12</sup>/л, Лейк. 13,3 x10<sup>9</sup>/л, тром-



боц. 263,0x10<sup>9</sup>/л, бластные клетки 3, миэлоц.1, метамиэл.7, п.19, с.45, эоз.1, баз.2, мон.9, лимф.13, СОЭ 11 мм/час.

Биохимия крови: АСТ 121,4 е/л, АЛТ 76,4 е/л, Г-ГТ 86,3е/л, ЛДГ 2175,4е/л, щелочная фосфатаза 94,7е/л, билирубин общ.10,7 мкм/л, мочевиная кислота 951,6мкм/л, мочевиная 5,2 мм/л, креатинин 74,6 мкм/л.

Коагулограмма: протромбиновое время 25,12 сек. Тромбиновое время 15,0 сек. АЧТВ 30,4 сек. Фибриноген 3,0г/л, РФМК положит.

Вопросы: 1. Предположительный диагноз. 2. Перечень болезней для дифференциальной диагностики. 3. Стандарт обследования для верификации диагноза. 4. Стандарт обследования для установления клинической стадии. 5. Сформулируйте клинический диагноз после обследования. 6. Основные принципы лечения.

#### **Задача №45 (Гемофагоцитарный синдром, ассоциированный с инфекцией)**

Мальчик 4 мес.

Анамнез жизни: родился 2-м ребенком в семье, при сроке 38 недель, от 2-й беременности, протекавшей на фоне анемии у матери, ОАГА, ФПН, ЗРП 1 степени, хронический геморрой, бессимптомная бактериурия, эрозия шейки матки, миопия слабой степени, гастродуоденит вне обострения. Масса при рождении 2760,0. По шкале Апгар 8/8 баллов. Вакцинирован против гепатита В и БЦЖ.

Старшая девочка в семье – 9 лет, часто болеет ОРВИ. Период ранней неонатальной адаптации протекал без особенностей. В 1-е сутки Нв 254г/л, Л.52,2, нейтрофилез. Вскармливание грудное по требованию. Выписан из родильного стационара на 5-е сутки. Группа риска по ГПЦНС, ВУИ, анемии. Масса при выписке 2585,0.

Анамнез заболевания: первичный патронаж к новорожденному 04.12. 13г. – квартира закрыта. Повторный патронаж – 05.12.(возраст 10 дней) – состояние ребенка средней тяжести, субиктеричность. Заключение: неонатальная желтуха, неуточненная. Направлен на стационарное лечение в больницу по месту жительства, где и находился с 05. 12 по 20.12.13г.

Основные клинические симптомы: слабое сосание, отсутствие прибавки в массе, крик слабый, иктеричность, жидкий стул, Лабораторно: Нв.156г/л, в лейкоцитарной формуле умеренный лимфоцитоз, гранулоцитов 1350 в 1 мкл, билирубин повышен до 270,0мкм/л за счет непрямой фракции, аминотрансферазы не повышены. Стул желто-зеленый, жидкий, в копрограмме слизь, гной. Из кала высеяны условно-патогенные энтеробактерии *Klebsiella pneumoniae*  $5 \times 10^7$ ; Гемостаз компенсирован. О тромбоцитах сведений нет. Проведено лечение цефотоксим+ гентамицин, эубиотики.

Повторное стационарное лечение с 14.01. по 20.01 по поводу ОРИ, двустороннее гидроцеле.

Нв.145г/л, лейкоцитарная формула соответствует возрасту. Пролечен цефотаксимом, интерфероном. Выписан с выздоровлением.

С 27.01.14г.повторное повышение температуры до 38С, выражены симптомы интоксикации, мраморность, стул желто-зеленого цвета с прожилками слизи, субиктеричность, повышение билирубина до 58,4мкм/л за счет непрямой фракции, повышение АЛТ и АСТ > 8 норм, снижение Нв до 104г/л, гематокрита до 19%,гранулоцитов 680 кл. в 1 мкл, тромбоцитов  $46 \times 10^9$ /л, умеренный ретикулоцитоз, эритроцитурия. Ребенок направлен в ГБУЗ»ВОДКИБ», где и находился с 28.01. 14г. по 19.02.14г. Основные клиническиесимптомы: фебрильная лихорадка, выражен интоксикационный синдром,нарастающая бледность кожных покровов, субиктеричность, гепатоспленомегалия, Нв снизился до 64г/л, тромбоцитов  $38,0 \times 10^9$ /л, лейкопения за сче гранулоцитопении, повышение аминотрансфераз свыше 15 норм, повышение прямого и непрямого билирубина., пунктат костного мозга без патологии. ИФА на вирусные гепатиты: HCV,HBV,CMV, герпес, Эпштейн-Барр не обнаружено. Мазки из носа и ротоглотки на респираторные вирусы – результат отрицательный. Проводилось лечение : дезинтоксикационная терапия, ВВИГ, СЗП, преднизолон в/в, антибиотики, переливалась эритроцитная масса. Однако состояние оставалось тяжелым.

За время пребывания в онко/гематологическом отделении состояние оставалось крайне тяжелым за счет интоксикационного синдрома, фебрильной лихорадки, выраженных расстройств микроциркуляции(мраморность, пастозность), бледность, субиктеричность, единичные петехии на коже, метеоризм, гепатоспленомегалия значительных размеров, тахикардия. Лабораторно: тяжелая степень анемии, лейкопения за счет гранулоцитопении, тромбоцитопения, повышение прямого и непрямого билирубина(общий билирубин в пределах 150 мкм/л, повышение аминотрансфераз в 15 раз, гамма-ГТ в 42 раза, ЛДГ в 2 раза, повышение ферритина сыворотки, снижение IgA,M,G. Повторные бак.посевы кала дают высеv клебсиелы в титре  $10^7$ .

Вопросы: 1. Предположительный диагноз. 2. Перечень болезней для дифференциальной диагностики. 3. Стандарт обследования для верификации диагноза. 4. Основные принципы лечения.

#### **Задача №46 (Болезнь Ходжкина(лимфогранулематоз))**

Девочка 3., 14 лет.Поступила в отделение с жалобами на увеличение шейных лимфоузлов, кожный зуд.

Анамнез заболевания: На протяжении последних двух месяцев девочку беспокоит кожный зуд в области предплечий и нижних конечностей. Лечилась у дерматолога различными мазями, но улучшения не было. На этом фоне появилась непостоянная фебрильная лихорадка с повышением температуры

тела до 38,5°C на протяжении трех дней, затем субфебрильная, ухудшился аппетит. В это же время девочка обнаружила увеличение лимфатических узлов в области шеи. Были назначены антибиотики, местно – аппликации димексида. Улучшения не отмечено. Направлена на стационарное лечение.

Анамнез жизни: Родилась 1-м ребенком в семье, от 3-й беременности, масса при рождении 3200 г. Находилась на грудном вскармливании до 6 мес. Росла и развивалась хорошо. Профилактические прививки проводились согласно календарного плана. Наследственность не отягощена. Перенесенные болезни: ОРВИ, ветряная оспа, двусторонняя пневмония в возрасте 11 лет. Девочка наблюдается психологом по поводу повышенной тревожности.

При поступлении: Состояние средней тяжести, умеренная бледность кожных покровов. По передней поверхности живота, в области верхних и нижних конечностей множественные глубокие расчесы с экскориацией. В области шеи с обеих сторон пальпируются передне-шейные лимфоузлы от 1,5 до 2,5 см, заднешейные справа, надключичные с обеих сторон, больше справа, размером до 3 см, различной величины и плотности, не спаяны между собой и с окружающими тканями, безболезненные. Слизистая полости рта чистая. Миндалины не гипертрофированы. Дыхание везикулярное. Границы относительной сердечной тупости не расширены, тоны сердца отчетливые, пульс 80 ударов в 1 мин, ритмичный, удовлетворительного наполнения и напряжения, АД 100/60 мм рт. ст. Живот обычной формы, при пальпации мягкий, безболезненный, печень и селезенка не пальпируются.

Масса тела 59кг, рост 169см., поверхность тела 1,7м<sup>2</sup>;

Анализ периферической крови: лейкоциты  $14,4 \times 10^9$ /л, эритроциты  $4,95 \times 10^{12}$ /л, гемоглобин 116 г/л, гематокрит 35,2%, тромбоциты  $457,0 \times 10^9$ /л, СОЭ 27 мм/час, сегментоядерные 79%, эозинофилы 1%, моноциты 7%, лимфоциты 13%, ретикулоциты 10%.

Биохимия крови: общий белок 78,2 г/л, альбумины 42,6 г/л, аланинаминотрансфераза 9,6 Ед/л, аспаратаминотрансфераза 15,5 Ед/л, лактатдегидрогеназа 147,2 Ед/л, щелочная фосфатаза 167,2 е/л, билирубин общий 4,9 мкмоль/л, глюкоза крови 4,74 ммоль/л, креатинин 61,1 мкмоль/л, мочевая кислота 324,0 мкм/л, железо сыворотки 3,3 мкм/л, СРБ 28,38 мг/л.

Коагулограмма: протромбиновое время 21 сек, тромбиновое время 17 сек, АЧТВ 32,6 сек, фибриноген 3,8 г/л, РФМК положительная.

Цитология отпечатков среза биопсированного лимфоузла: подозрение на лимфому Ходжкина.

Гистология: болезнь Ходжкина с нодулярным склерозом.

ИГХ: опухолевые клетки экспрессируют CD15+, CD30+.

КТ органов грудной и брюшной полости с контрастным усилением: множе-

ственные увеличенные лимфоузлы шейные и надключичные с обеих сторон, превазальные, паратрахеальные, парааортальные от 2,5 до 3,5 см; Лимфоузлы переднего верхнего средостения в виде конгломерата 6,3x2,5x7,2см; одиночный в области ворот селезенки и брыжеечные до 1 см; в правом легком 3 очага: S1, S6, S5 от 1 см до 3,7см.

Вопросы: 1. Выделите ведущие клинические симптомы при поступлении. Перечислите возможные причины выраженного кожного зуда. Для какой болезни будет характерно сочетание кожного зуда, лихорадки и увеличения лимфатических узлов. Перечислите группировку лимфаденопатий в детском возрасте. К какой группе лимфаденопатий относится описанный характер увеличенных лимфатических узлов. 2. Сформулируйте предположительный клинический диагноз. 3. Какое обследование необходимо провести с целью верификации диагноза? Стандарты диагностики клинической стадии. Приведите гистологическую классификацию данного заболевания. 4. Какие клинические симптомы относятся к группе «В». Что характерно для наличия биологических признаков активности. 5. Назовите основные принципы лечения и организации диспансерного наблюдения.

#### **Задача №47(Гистиоцитоз из клеток Лангерганса?)**

Девочка Л., 1 год 6 мес., поступила в отделение с жалобами на ухудшение общего состояния, непостоянную фебрильную лихорадку, умеренную бледность, наличие сыпи на коже, увеличение шейных лимфоузлов.

Анамнез жизни: ребенок от 1-й беременности, протекавшей без токсикоза. Роды в срок, самостоятельные, масса при рождении 2750 г. Закричала сразу, к груди приложена в родильном зале, грудь взяла при первом прикладывании, сосала хорошо. На грудном вскармливании по настоящее время. Прикорм с 6 мес. Психомоторное и физическое развитие по возрасту. Первые зубы появились с 5 мес. Профилактические прививки проводились согласно календарного плана. Наследственность не отягощена. Родители здоровы. Лекарственной и пищевой аллергией не страдает. Перенесенные болезни: ОРИ редко, в легкой форме. В контакте с инфекционными больными не была.

Анамнез заболевания: в периоде новорожденности у ребенка гнейс на коже волосистой части головы, упорный вульвовагинит с 2-х месячного возраста и одновременно появилась необильная мелко-папулезная эритематозная сыпь на коже туловища и волосистой части головы. С возраста 1 год 3 месяца родители стали замечать увеличение в объеме живота, увеличение шейной группы лимфатических узлов с обеих сторон, непостоянная фебрильная лихорадка. Девочка похудела, усилилась бледность кожных покровов. По месту жительства проводилось лечение антибиотиками, но состояние не улучшалось.

При поступлении в клинику состояние тяжелое, выражена бледность кожных покровов, интоксикационный синдром. Масса – 9250 г. Рост 65 см.

Кожные покровы и видимые слизистые бледные. Выражена пастозность на лице и нижних конечностях. На коже волосистой части кожи головы, туловища, в паховых областях единичные элементы мелкой папулезно-эритематозной сыпи. Большой родничок закрыт. Имеет 4/4 зубов, десны гиперемированы. Пальпируются все группы периферических лимфатических узлов: подмышечные и паховые >1 см, единичные, плотные, передне- и заднешейные с обеих сторон, множественные, в виде конгломератов до 4,5×5 см, умеренной плотности. Дыхание пузрыльное, 24 в 1 минуту. Границы относительной сердечной тупости не расширены. Тоны отчетливые, легкий систолический шум на верхушке анемического характера, умеренная тахикардия до 120 в 1 мин. Пульс ритмичный, удовлетворительного наполнения и напряжения. Живот увеличен в объеме. Печень выступает из-под края реберной дуги до 4,5 – 5 см, селезенка + 4 см, плотной консистенции. Мочится часто, стул кашицеобразный. Ребенок дополнительно к основным продуктам питания выпивает около 500 мл питьевой воды.

В анализе периферической крови при поступлении гемоглобин 60г/л, цветовой показатель 0,56, выражена гипохромия эритроцитов, ретикулоциты 7%, тромбоциты  $386,0 \times 10^9$ /л, лейкоциты  $22,2 \times 10^9$ /л, гематокрит 19,8%, MCV 60,2 fl, MCH 18,5 pg, MCHC 308,0 г/л, палочкоядерные 4%, сегментоядерные 47%, моноциты 11%, лимфоциты 28%, СОЭ 55 мм/час.

Биохимия крови: щелочная фосфатаза 267,3Ед/л (норма до 120 Ед/л), аланинаминотрансфераза 12,9 Ед/л, аспаратаминотрансфераза 31 Ед/л, гамма-глутамилтрансфераза 70 Ед/л, лактатдегидрогеназа 217,7 Ед/л, общий белок 64,6 г/л, альбумины 35,4 г/л, билирубин общий 13,2 мкмоль/л, холестерин 3,44 ммоль/л, триглицериды 2,12 ммоль/л, глюкоза 5,07 ммоль/л, креатинин 25,4 мкмоль/л, мочевины 2,0 ммоль/л, мочевая кислота 224,6 мкмоль/л, СРБ 128,01 мг/л (при норме до 5,0). Иммуноглобулины: А 0,69 г/л, G 19,83 г/л, М 2,33 г/л, сывороточное железо 5,8 мкмоль/л.

Общий анализ мочи: белок 0,11г/л, лейкоциты – сплошь в поле зрения.

Рентгенография органов грудной клетки: умеренное расширение передне-верхнего средостения. Участок деструкции 8-го ребра справа.

Рентгенография черепа в 2-х проекциях: в проекции затылочной кости 4-5 очагов деструкции округлой формы, размером 0,6–0,8 см. оскольчатый перелом тела нижней челюсти справа в области угла и ветви со смещением отломков.

УЗИ брюшной полости: отмечается увеличение в размерах печени (правая доля до 10см, сагиттальный размер левой доли до 5 см) и селезенки до 10×4,5 см. Определяются гиперплазированные лимфоузлы ворот печени и селезенки, парааортальные, множественные от мелких до 2-х см в диаметре.

Коагулограмма: протромбиновое время 18,2 сек, тромбиновое время 20,7сек,

АПТВ 39,2 сек, фибриноген 2,36г/л, РФМК положительная.

Пунктат костного мозга из 2-х точек: клеточный, полиморфный, все ростки представлены, бластов 2,2%, клеток эритроидного ряда 15,0%, мегакариоциты зрелые, умеренное количество.

Биопсия шейного лимфоузла: цитология – в пунктате зрелые лимфоидные элементы, единичные эозинофильные и нейтрофильные лейкоциты, единичные многоядерные клетки хронического воспаления (макрофаги), также встречаются гигантские клетки Лангерганса.

Гистология – Гистиоцитоз X (M9722/3).

Иммуногистохимия: фрагмент биоптата представлен диффузным разрастанием клеток моноцитарно-макрофагального ряда, гистиоцитов с признаками умеренного полиморфизма среди зрелоклеточного лимфоидного окружения, нейтрофильных и эозинофильных лейкоцитов, фиброцитов, множества посткапиллярных венул. Гистиоциты с полиморфными моноцитоподобными ядрами, мелкопетливой структурой ядерного хроматина, иногда встречаются двуядерные клетки, многоядерные клетки. На срезах с парафинового блока проведено ИГХ-исследование с использованием антител к CD45(LCA,2b11), S100(4.CD4.9), CD68(KPI), CD1a(010), CD4(B12), HLA-DR, Vimentin, HLA-DR, CD4 Lysozyme.

Вопросы: 1. Оцените физическое развитие на момент рождения и в настоящее время. 2. Выделите ведущие клинические симптомы. Объедините клинические симптомы в синдромы. 3. Оцените анализ периферической крови. 4. О каких заболеваниях может идти речь. 5. План обследования с целью верификации диагноза.

#### **Задача №48 (Лимфома Беркитта, IV стадия)**

Девочка Л., 16 лет, госпитализирована в отделение с жалобами на боли в животе, нарастающую слабость, повышенную утомляемость.

Анамнез заболевания: с возраста 14 лет страдает язвенной болезнью 12-перстной кишки, поверхностный гастрит (H.Pylori +) с сезонными обострениями. Последнее обострение возникло 4-е недели назад. Лечилась стационарно по месту жительства на протяжении 2-х недель. Выписана с улучшением. Однако через 2 дня после выписки девочка сама обнаружила опухолевое образование в правой подвздошной области. После повторного осмотра педиатра направлена в детское онкогематологическое отделение.

Анамнез жизни: Родилась в срок, масса при рождении 3200 г, на грудном вскармливании до 1,5 лет. Росла и развивалась хорошо. Профилактические прививки проводились согласно календарного плана. Наследственность не отягощена. Лекарственной и пищевой непереносимости не выявлено. Из перенесенных заболеваний отмечает ОРВИ редко, ветряную оспу.

При поступлении отмечалась умеренная бледность и сухость кожных покровов, слабость, повышенная утомляемость. Периферические лимфатические узлы не увеличены, слизистая зева чистая, миндалины не увеличены. Отмечалось увеличение размеров молочных желез с участками уплотнения до 6×8 см, безболезненные при пальпации. Дыхание везикулярное, границы относительной сердечной тупости не расширены, тоны сердца отчетливые. Пульс ритмичный. АД 112/60 мм рт.ст. Живот увеличен в размерах, при пальпации мягкий, безболезненный. В правой пахово-подвздошной области пальпируется плотное опухолевое образование размером 5×6см., опухолевое образование в надлобковой области, наличие свободной жидкости в брюшной полости в отлогих местах. Печень и селезенка не пальпировались. Стул со склонностью к запорам. Мочеиспускание не нарушено.

Со стороны нервной системы менингеальных и очаговых симптомов не выявлено.

В анализе периферической крови гемоглобин 108 г/л, эритроциты  $3,41 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты  $13,3 \times 10^9$ /л, тромбоциты  $263,0 \times 10^9$ /л, бластные клетки 3%, миелоциты 1%, метамиелоциты 7%, палочкоядерные 19%, сегментоядерные 45%, эозинофилы 1%, базофилы 2%, моноциты 9%, лимфоциты 13%, СОЭ 11 мм/час.

Биохимия крови: аспартатаминотрансфераза 121,4 Ед/л, аланинаминотрансфераза 76,4 Ед/л, гамма-глутамилтрансфераза 86,3 Ед/л, лактатдегидрогеназа 2175,4 Ед/л, щелочная фосфатаза 94,7 Ед/л, билирубин общий 10,7 мкмоль/л, мочевая кислота 951,6 мкмоль/л, мочевины 5,2 ммоль/л, креатинин 74,6 мкмоль/л.

Коагулограмма: протромбиновое время 25,12 сек, тромбиновое время 15,0 сек, АЧТВ 30,4 сек, фибриноген 3,0 г/л, РФМК положит.

Аспирационная биопсия опухолевых образований молочных желез: среди клеток крови два скопления клеток кубического эпителия, единичные клетки с нежной структурой хроматина, базофильной цитоплазмой, жировой дегенерацией. Клеток недостаточно для заключения.

Операционная биопсия: в отпечатках среза биоптата – злокачественные клетки лимфоидной природы.

Пунктат костного мозга: тотальная метаплазия бластами, мезогенерации, с высоким ядерно-цитоплазматическим соотношением, расположение ядра центральное, форма округлая, овальная, полиморфизм ядер умеренный, структура хроматина тонкодисперсная, нуклеол нет, цитоплазма ровная, окраска разной степени базофилии с различной степенью вакуолизации, зернистость цитоплазмы отсутствует, палочки АУЭРА не обнаружены.

Цитохимия: липиды отрицательные, PAS - материал положительный в 4% бластов, в мелкогранулярной форме, МПО – отрицательная. Заключение: в

пунктате бласты лимфоидной природы, L- 3 вариант.

Иммунофенотипирование костного мозга: большинство клеток экспрессирует CD19+/CD10+, CD20+, HLA-Dr+, CD38+, что соответствует острому В-лимфобластному лейкозу (вариант В-IV) или лейкоемизации лимфомы Беркитта.

Ликвор: цитоз 3/3, белок 0,012г/л, прозрачный, бесцветный.

УЗИ органов брюшной полости: печень, селезенка, поджелудочная железа, почки без патологических изменений. Исследование забрюшинных лимфоузлов не информативно вследствие выраженного асцита. Матка 5,5×3,5×4,5 см. В толще миометрия несколько гипоэхогенных узлов, размером 2×2,5см. М-ЭХО эндометрия 0,5 см. Шейка не утолщена. Яичники: Левый - в его проекции определяется неоднородное образование паренхиматозной плотности, размером 8,0×5,0 см. Правый яичник: - аналогичное образование 8,0×5,0см. В Дугласе – свободная жидкость. Заключение: опухолевое образование яичников с возможным вовлечением матки.

КТ брюшной полости: с контрастным усилением: на фоне большого количества асцитической жидкости в брюшной полости и полости малого таза определяется увеличение размеров обоих яичников, тела и шейки матки, опухолевое поражение подвздошной (дистальный отдел), слепой и восходящей (начальный отдел) кишок, поражение обеих почек, единичные гиповаскулярные очаги в обеих долях печени, увеличение размеров головки поджелудочной железы с некоторой компрессией 12-перстной кишки, опухолевая инфильтрация большого сальника, увеличение параперикардальных лимфоузлов, свободная жидкость в левой плевральной полости (около 700 мл). Заключение: Распространенный злокачественный процесс.

Вопросы: 1. Каков предположительный диагноз. 2. Перечислите нозологии для дифференциальной диагностики. 3. Стандарт обследования для верификации диагноза. Стандарт обследования для установления клинической стадии. 3. Сформулируйте клинический диагноз после обследования. 4. Основные принципы лечения.

#### **Задача №49(Острый лимфобластный лейкоз)**

Девочка блед, поступила в отделение с жалобами на постепенно нарастающую слабость, субфебрильную температуру, умеренную бледность, боли в правом локтевом суставе.

Анамнез заболевания:Больна около 6 нед., когда после отдыха на море появились боли и опухание правого локтевого сустава. Ночью боли усиливались. Диагностирован артрит. Лечилась спиртовыми компрессами. Состояние на некоторое время улучшилось. Однако на 4-й недели болезни вновь возникло опухание правого локтевого сустава, болезненность. Назначенное лечение анальгином, ибупрофеном, компресс с индометациновой мазью не



оказывало эффекта. Увеличились шейные лимфоузлы, появилась постоянная субфебрильная температура, а в анализе периферической крови ускоренная СОЭ, лейкоцитоз, лимфоцитоз. В связи с этим направлена на стационарное лечение.

Анамнез жизни: Девочка от 1-ой беременности. Данная беременность протекала без токсикоза. Масса при рождении 3000,0. Роды стремительные. Закричала сразу. К груди приложена через 2 часа, сосала хорошо. Пупочная ранка зажила сухо. БЦЖ в роддоме. Выписана на 4-е сутки в удовлетворительном состоянии. До 1 года росла и развивалась хорошо. Перенесенные заболевания: Аллергический диатез, фебрильные судороги, ангина, пневмония в 5 лет, частые ОРВИ.

Лекарственный анамнез: фенобарбитал, парацетамол, линкомицин.

Объективный статус: Рост 122см. Вес 21кг Состояние ребенка средней тяжести. В сознании. На осмотр реагирует адекватно. Телосложение правильное, удовлетворительного питания.

Кожные покровы умеренно бледные, суховаты, в области правого бедра и правой голени единичные экхимозы от 0,5 до 1 см. Тургор тканей сохранен. Видимые слизистые обычной окраски. На слизистой полости рта единичные, мелкоточечные кровоизлияния. По задней стенке глотки стекает небольшое количество крови. Миндалины не увеличены.

Лимфатические узлы пальпируются по всем группам, единичные, 2-3 размера, единичные, несколько плотноватой консистенции, не спаянны между собой, безболезненные.

Костная система: Правый локтевой сустав увеличен в объеме за счет отека периартикулярных тканей, болезненный при пальпации, движения ограничены.

Сердечная область не выбухает. Пульсация сосудов шеи не выражена. Границы относительной сердечной тупости: правая – по правому краю грудины, левая – на 1 см наружи от левой сосковой линии, верхняя – второе межреберье слева. Тоны сердца ясные, ритмичные. Пульс 100 в мин, АД 90/60 мм.рт.ст. Пульс удовлетворительного качества.

Язык влажный, обложен беловатым налетом. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Сигмовидная кишка определяется в виде небольшого цилиндра. Печень +5см из-под края реберной дуги, край ее плотный, безболезненный. Размеры по Курлову 12-10-10см. Селезенка пальпируется из-под края реберной дуги до 6 см.

Данные лабораторного обследования:

Общий анализ крови: Эр- $1,08 \times 10^{12}$ , НЬ-47,4 г/л, Цвет.пок.-1,0, Лей- $1,25 \times 10^9$ , тромб.-единичные, п/я-1, с/я-3, лимф.-45, СОЭ - 25 мм/час, ретикулоциты-

11% , анизоцитоз и пойкилоцитоз выражены умеренно.

Спинно-мозговая пункция-жидкость бесцветная, прозрачная, цитоз 2/3 в 1 мкл, белок 0,033 г/л.

Биохимия почек: Остат.азот-22,7 ммоль/л, мочевины-6,7 ммоль/л, креатинин-35,3 мкм/л, мочевины 320,0 мкм/л (норма до 418,0 мкм/л).

Биохимия печени: В<sub>i</sub> общий-12, 0 мкмоль/л, ЩФ-160,0 е/л(норма до 120е/л), гамма-гт- 11,3е/л, АЛТ- 8,5 е/л(норма до 45,0), АСТ-21,2е/л (норма до 35,0) Серомукоиды 0,25, СРБ13,7мг/л(норма до 5,0мг/л), РФ отриц.

Протеинограмма: общий белок 52,0 г/л, альбумины 42%,глобулины: альфа1-8,0,альфа2-10,8, бета-15,0, гамма-24,8

Исследование стерильного пунктата:1.Пунктат клеточный. Полностью замещен бластными клетками, лимфоидными.2.Мегакарициты не найдены

Бластные клетки округлой формы, с узким ободком базофильной цитоплазмы, ядерно-цитоплазматический индекс высокий, полиморфизм ядер умеренный, структура хроматина тонкопетлистая. Зернистость в цитоплазме отсутствует.

Цитохимические реакции: на МПО-отриц., на липиды-отриц., на гликоген положит.в 15% бластов, в виде гранул и блоков. Заключение: метаплазия лимфобластами-Л-2

Имунофенотипирование: CD19+/CD10+ 94%, CD22+/CD3- 60%, HLA – Dr +/CD13- 51%. Заключение: В-клеточная линия.

Вопросы: 1. Диагноз. 2. Дифференциальный диагноз. 3. Лечение. 4. Прогноз. 5. Диспансерное наблюдение.

#### **Задача №50(Острый миэлобластный лейкоз)**

Девочка Н., 12 лет поступила в отделение с жалобами на повышенную утомляемость, непостоянную фебрильную лихорадку на протяжении 4-х недель.

Анамнез жизни: Девочка от 1-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания, роды в срок, масса при рождении 3200,0. Период новорожденности протекал без особенностей, на грудном вскармливании до 1 года. Росла и развивалась хорошо. Профилактические прививки проводились согласно календарного плана. Из перенесенных заболеваний отмечает частые ОРВИ до 2-х лет, ветряная оспа в 6 лет, ларинготрахеит, перелом правой плечевой кости. Наследственность не отягощена.

Анамнез заболевания: Считает себя больной на протяжении последних 4-х недель, когда появились катаральные симптомы со стороны верхних дыхательных путей, умеренная гиперемия слизистой зева, повысилась температура до 38,6°. Лечилась анафероном, состояние улучшилось, однако через

4дня вновь подъем температуры до фебрильных цифр. Лечение флемоксимом без особого эффекта, лихорадка продолжалась преимущественно в вечернее время. В анализе периферической крови через 2 недели от начала заболевания отмечалась тенденция к лейкопении ( $2,9-2,3 \times 10^9/\text{л}$ ). Гранулоцитопения, относительный лимфоцитоз, тенденция к тромбоцитопении ( $72,0 \times 10^9/\text{л}$ , гемоглобин 100г/л). Принимала ликопад, а затем была направлена на консультацию к гематологу.

При поступлении состояние средней тяжести, умеренная бледность кожных покровов с восковидным оттенком, единичный экхимоз в области правого предплечья до 0,5 см, умеренная гиперемия слизистой зева, пальпировались единичные заднешейные, подмышечные и паховые лимфоузлы до 0,5 – 1 см, подвижные, эластичные, безболезненные. Костно-мышечная система без патологии. Дыхание везикулярное. Границы относительной сердечной тупости не расширены, тоны сердца отчетливые, пульс ритмичный 80 уд.в 1 мин. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги до 2-х см., селезенка не пальпируется.

Лабораторные данные:

1. Анализ периферической крови: лейкоциты  $2,2 \times 10^9/\text{л}$ , эритроциты  $4,15 \times 10^{12}/\text{л}$ , гемоглобин 117г/л, тромбоциты  $65,0 \times 10^9/\text{л}$ , ретикулоциты 8‰, СОЭ 16 мм/час, гранулоцитов  $0,4 \times 10^9/\text{л}$ , бластные 7%, сегментоядерные 12%, лимфоциты 81%.

2. Пунктат костного мозга: тотальная инфильтрация бластными клетками миелоидной природы, вариант Мз, в цитоплазме бластов обильная мелкая зернистость, покрывающая ядро, обнаружены палочки Ауэра в большом количестве. Миэлопероксидаза и липиды резко положительны, гликоген положительный в диффузной форме.

3. Ликвор безцветный, прозрачный, цитоз 3/3 в 1 мкл, белок 0,2 г/л;

4. коагулограмма – протромбиновое время 22,9сек., тромбиновое время 21 сек., АЧТВ 29,6 сек., фибриноген 0,6г/л, РФМК отриц., Д-димеры 2,5 мкг/мл.

5. Биохимия крови: общий белок 82г/л, альбумины 51,3г/л; АЛТ(аланинаминотрансфераза) 11,6е/л, АСТ(аспартатамино трансфераза) 19,9е/л, Г-ГТ(гамма-глутамилтрансфераза) 13,2е/л, ЛДГ(лактатдегидрогеназа) 232,8е/л, билирубин общий 13,4 мкм/л, мочевины 5,4 мм/л, креатинин 76,1 мкм/л, щелочная фосфатаза 160,6е/л, мочевины 272,1 мкм/л.

6. Группа крови O(1) резус положительная.

7. Цитогенетическое исследование: выявлена транслокация (15;17), ген RARA.

8. Проточная цитофлуориметрия, иммунофенотипирование: большинство клеток миелоидного происхождения с иммунофенотипом CD33+, CD13+.

Вопросы: 1. Диагноз. 2. Дифференциальный диагноз. 3. Лечение. 4. Прогноз. 5. Диспансерное наблюдение.

**Задача №51 (Болезнь Ходжкина (лимфогранулематоз), нодулярный склероз, III стадия, группа Б,б. Очаги поражения: шейно-надключичные лимфоузлы с обеих сторон, лимфоузлы переднего верхнего средостения, лимфоузлы ворот селезенки, единичные брыжеечные, 3 очага в правом легком)**

Девочка З., 15 лет, поступила в отделение с жалобами на увеличение шейных лимфоузлов, кожный зуд.

Анамнез заболевания: На протяжении последних двух месяцев девочку беспокоит кожный зуд в области предплечий и нижних конечностей. Лечилась у дерматолога различными мазями, но улучшения не было. На этом фоне появилась непостоянная фебрильная лихорадка с повышением температуры тела до 38,5 на протяжении трех дней, затем субфебрильная, ухудшился аппетит. В это же время девочка обнаружила увеличение лимфатических узлов в области шеи. Были назначены антибиотики, местно – аппликации димексида. Улучшения не отмечено. Направлена на стационарное лечение.

Анамнез жизни: Родилась 1-м ребенком в семье, от 3-й беременности, масса при рождении 3200,0. Находилась на грудном вскармливании до 6 мес. Росла и развивалась хорошо. Профилактические прививки проводились согласно календарного плана. Наследственность не отягощена. Перенесенные болезни: ОРВИ, ветряная оспа, двусторонняя пневмония в возрасте 11 лет. Девочка наблюдается психологом по поводу повышенной тревожности.

При поступлении: Состояние средней тяжести, умеренная бледность кожных покровов. По передней поверхности живота, в области верхних и нижних конечностей множественные глубокие расчесы с экскориацией. В области шеи с обеих сторон пальпируются переднее-шейные лимфоузлы от 1,5 до 2,5 см, заднешейные справа, надключичные с обеих сторон, больше справа, размером до 3 см, различной величины и плотности, не спаяны между собой и с окружающими тканями, безболезненные. Слизистая полости рта чистая. Миндалины не гипертрофированы. Дыхание везикулярное. Границы относительной сердечной тупости не расширены, тоны сердца отчетливые, пульс 80 ударов в 1 мин, ритмичный, удовлетворительного наполнения и напряжения, АД 100/60 мм рт.ст. Живот обычной формы, при пальпации мягкий, безболезненный, печень и селезенка не пальпируются.

Лабораторные данные:

1. анализ периферической крови: лейкоциты  $14,4 \times 10^9/\text{л}$ , эритроциты  $4,95 \times 10^{12}/\text{л}$ , гемоглобин 116г/л, гематокрит 35,2%, тромбоциты

457,0×10<sup>9</sup>/л, СОЭ 27 мм/час, сегментоядерные 79%, эозинофилы 1%, моноциты 7%, лимфоциты 13%, ретикулоциты 10%о;

2. Биохимия крови: общий белок 78,2г/л, альбумины 42,6г/л, АЛТ (аланинаминотрансфераза) 9,6 е/л, АСТ (аспартатаминотрансфераза) 15,5 е/л, ЛДГ(лактатдегидрогеназа) 147,2 е/л, щелочная фосфатаза 167,2е/л, билирубин общий 4,9 мкм/л, глюкоза крови 4,74 мм/л, креатинин 61,1 мкм/л, мочевиная кислота 324,0 мкм/л, железо сыворотки 3,3 мкм/л, СРБ 28,38 мг/л;

3. Коагулограмма: протромбиновое время 21 сек, тромбиновое время 17 сек, АЧТВ 32,6 сек, фибриноген 3,8, РФМК положит.

4. Цитология отпечатков среза биопсированного лимфоузла: подозрение на лимфому Ходжкина;

5. Гистология: болезнь Ходжкина с нодулярным склерозом;

6. ИГХ: опухолевые клетки экспрессируют CD15+, CD30+.

7. КТ органов грудной и брюшной полости с контрастным усилением: множественные увеличенные лимфоузлы шейные и надключичные с обеих сторон, превазальные, паратрахеальные, парааортальные от 2,5 до 3,5 см; Лимфоузлы переднего верхнего средостения в виде конгломерата 6,3×2,5×7,2см; одиночный в области ворот селезенки и брыжеечные до 1 см; в правом легком 3 очага: S1, S6, S5 от 1 см до 3,7см.

1. Клинический диагноз. 2. Перечислите нозологии для дифференциальной диагностики. 3. Стандарт обследования для верификации диагноза. Стандарт обследования для установления клинической стадии. 3. Сформулируйте клинический диагноз после обследования. 4. Основные принципы лечения.

### **Задача №52 (Острый миэлобластный лейкоз)**

Девочка, 10 лет поступила в отделение с жалобами на повышенную утомляемость, непостоянную фебрильную лихорадку на протяжении 4-х недель.

Анамнез жизни: Девочка от 2-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания, роды в срок, масса при рождении 3200,0. Период новорожденности протекал без особенностей. Росла и развивалась хорошо. Профилактические прививки проводились согласно календарного плана. Наследственность не отягощена.

Анамнез заболевания: Считает себя больной на протяжении последних 2-х недель, когда появились катаральные симптомы со стороны верхних дыхательных путей, умеренная гиперемия слизистой зева, повысилась температура до 37,6°. Лечилась анафероном, состояние улучшилось, однако через 4дня вновь подъем температуры до фебрильных цифр. Лечение флемоксином без особого эффекта, лихорадка продолжалась преимущественно в вечернее время. В анализе периферической крови через 2 недели от начала

заболевания отмечалась тенденция к лейкопении ( $2,9-2,3 \times 10^9/\text{л}$ ). Гранулоцитопения, относительный лимфоцитоз, тенденция к тромбоцитопении ( $72,0 \times 10^9/\text{л}$ , гемоглобин 98г/л). Принимала ликопад, а затем была направлена на консультацию к гематологу.

При поступлении состояние средней тяжести, умеренная бледность кожных покровов с восковидным оттенком, единичный экхимоз в области правого предплечья до 0,5 см, умеренная гиперемия слизистой зева, пальпировались единичные заднешейные, подмышечные и паховые лимфоузлы до 0,5 – 1 см, подвижные, эластичные, безболезненные. Костно-мышечная система без патологии. Дыхание везикулярное. Границы относительной сердечной тупости не расширены, тоны сердца отчетливые, пульс ритмичный 80 уд.в 1 мин. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги до 2-х см., селезенка не пальпируется.

Лабораторные данные: 1. Анализ периферической крови: лейкоциты  $2,2 \times 10^9/\text{л}$ , эритроциты  $4,15 \times 10^{12}/\text{л}$ , гемоглобин 117г/л, тромбоциты  $65,0 \times 10^9/\text{л}$ , ретикулоциты 8%, СОЭ 16 мм/час, гранулоцитов  $0,4 \times 10^9/\text{л}$ , бластные 7%, сегментоядерные 12%, лимфоциты 81%.

2. Пунктат костного мозга: тотальная инфильтрация бластными клетками миелоидной природы, вариант М3, в цитоплазме бластов обильная мелкая зернистость, покрывающая ядро, обнаружены палочки Ауэра в большом количестве. Миэлопероксидаза и липиды резко положительны, гликоген положительный в диффузной форме.

3. Ликвор безцветный, прозрачный, цитоз 3/3 в 1 мкл, белок 0,2 г/л;

4. коагулограмма – протромбиновое время 22,9сек., тромбиновое время 21 сек., АЧТВ 29,6 сек., фибриноген 0,6г/л, РФМК отриц., Д-димеры 2,5 мкг/мл.

5. Биохимия крови: общий белок 82г/л, альбумины 51,3г/л; АЛТ(аланинаминотрансфераза) 11,6е/л, АСТ(аспартатамино трансфераза) 19,9е/л, Г-ГТ(гамма-глутамилтрансфераза) 13,2е/л, ЛДГ(лактатдегидрогеназа) 232,8е/л, билирубин общий 13,4 мкм/л, мочевины 5,4 мм/л, креатинин 76,1 мкм/л, щелочная фосфатаза 160,6е/л, мочевая кислота 272,1 мкм/л.

6. Цитогенетическое исследование: выявлена транслокация (15;17), ген RARA.

7. Проточная цитофлуориметрия, иммунофенотипирование: большинство клеток миелоидного происхождения с иммунофенотипом CD33+, CD13+.

Вопросы: 1. Какие особенности затянувшейся лихорадки должны были насторожить врача. 2. Какие изменения в анализе периферической крови на 2-й недели болезни требовали консультации гематолога, а не назначения ликопада. 3. Какие патологические симптомы вы видите при поступлении в

стационар. 4. О каких заболеваниях может идти речь при данной клинической картине. 5. Стандарт обследования для верификации диагноза. 6. Оцените лабораторные данные и сформулируйте окончательный диагноз. 7. Назовите основные принципы лечения в стационаре. 8. Какое лечение будет продолжено в условиях детской поликлиники.

### **Задача №53 (Болезнь Ходжкина?)**

Девочка, 12 лет, поступила в отделение с жалобами на увеличение шейных лимфоузлов, кожный зуд.

Анамнез заболевания: На протяжении последних двух месяцев девочку беспокоит кожный зуд в области предплечий и нижних конечностей. Лечилась у дерматолога различными мазями, но улучшения не было. На этом фоне появилась непостоянная фебрильная лихорадка с повышением температуры тела до 38,5 на протяжении трех дней, затем субфебрильная, ухудшился аппетит. В это же время девочка обнаружила увеличение лимфатических узлов в области шеи. Были назначены антибиотики, местно – аппликации димексида. Улучшения не отмечено. Направлена на стационарное лечение.

Анамнез жизни: Родилась 1-м ребенком в семье, от 3-й беременности, масса при рождении 3200,0. Находилась на грудном вскармливании до 6 мес. Росла и развивалась хорошо. Профилактические прививки проводились согласно календарного плана. Наследственность не отягощена. Перенесенные болезни: ОРВИ, ветряная оспа, двусторонняя пневмония в возрасте 11 лет. Девочка наблюдается психологом по поводу повышенной тревожности.

При поступлении: Состояние средней тяжести, умеренная бледность кожных покровов. По передней поверхности живота, в области верхних и нижних конечностей множественные глубокие расчесы с экскориацией. В области шеи с обеих сторон пальпируются переднее-шейные лимфоузлы от 1,5 до 2,5 см, заднешейные справа, надключичные с обеих сторон, больше справа, размером до 3 см, различной величины и плотности, не спаяны между собой и с окружающими тканями, безболезненные. Слизистая полости рта чистая. Миндалины не гипертрофированы. Дыхание везикулярное. Границы относительной сердечной тупости не расширены, тоны сердца отчетливые, пульс 80 ударов в 1 мин, ритмичный, удовлетворительного наполнения и напряжения, АД 100/60 мм рт. ст. Живот обычной формы, при пальпации мягкий, безболезненный, печень и селезенка не пальпируются.

Вопросы: 1. Выделите ведущие клинические симптомы при поступлении; 2. перечислите возможные причины выраженного кожного зуда; 3. для какой болезни будет характерно сочетание кожного зуда, лихорадки и увеличения лимфатических узлов; 4. перечислите группировку лимфаденопатий в детском возрасте; 5. К какой группе лимфаденопатий относится описанный характер увеличенных лимфатических узлов; 6. сформулируйте предположительный диагноз; 7. Какое обследование необходимо провести с целью верификации диагноза; 8. Приведите гистологическую классификацию данно-

го заболевания; 9. Какие клинические симптомы относятся к группе «В».

**Задача №54 (Лимфогранулематоз (лимфома Ходжкина), нодулярный склероз)**

Мальчик 8 лет, госпитализирован в отделение с жалобами на лихорадку до фебрильных цифр, увеличение периферических лимфатических узлов, слабость, плохой аппетит.

Анамнез жизни: Беременность протекала без патологии. Роды 3-е, в срок, самостоятельные. Вес 2900. Рос и развивался хорошо. Привит по календарному плану. Лекарственной непереносимости нет. Детскими инфекциями не болел. Травм и операций не было. Наследственность не отягощена.

Анамнез заболевания: 8 месяцев тому назад у мальчика отмечаются эпизоды повышения температуры до субфебрильных цифр, каждые две недели. Данные эпизоды не связаны с ОРВИ, самочувствие при этом не страдало. В анализах крови периодически ускорение СОЭ и обнаружены IgM-антитела к EBV в диагностическом титре.

Спустя 1 мес. мальчик был проконсультирован гематологом по поводу увеличения шейных и затылочных л/узлов, в лечении получал компрессы с димексидом, отмечалась положительная динамика в виде уменьшения размеров л/узлов. Однако у ребенка сохраняются эпизоды повышения температуры каждые две недели. Обследован на малярию — результат отрицательный. При исследовании микрофлоры ЛОР органов выявлен рост Staph.aureus, Acinetobacterjunii, антитела класса IgG к EBV, антитела класса IgG к Mycoplasmapneumonie. Проводилась противовирусная и симптоматическая терапия. Улучшения не отмечено.

Повторный осмотр гематолога после проведенного лечения: выявлено увеличение л/узлов в н/з шеи, слева около 1 см в диаметре, единичные, подвижные, эластичные, безболезненные, по другим группам л/узлы не увеличены. Печень и селезенка у края реберной дуги.

Лабораторно: анализ крови - Нв 123г/л Эрит  $4.80 \times 10^9$ /л, ретик. 3 ‰, Лейк.  $7.7 \times 10^9$ /л (с/я 47 э 1, б 1, м 8, л 43) тромб  $234 \times 10^9$ /л СОЭ 12 мм/ч МCV 74 МСН 25.6; - ЛДГ 415 Е/л; - СРБ 36.15 мг/л

На рентгенографии ОГК: снимок в неправильной укладке, за счет этого трахея смещена влево, однако полностью нельзя исключить увеличение паратрахеальных л/узлов. Легкие без очаговых и инфильтративных теней. Легочный рисунок не усилен. Корни структурны. Диафрагма не изменена. Плевральные синусы свободны. Костно - деструктивных изменений не определяется. Рентгеновский снимок был проконсультирован в отделении лучевой диагностики - убедительных данных за увеличение л/узлов нет. Рекомендован динамический контроль.

УЗИ брюшной полости: печень не увеличена, эхогенность и структура па-



ренхимы обычные. Желчный пузырь 5.5x2.0см, гомогенный. Холедох 0.3 см, v.portae 0.8см. Почки без особенностей. Селезенка умеренно увеличена до 10.5x5.0см, однородна, структурна. Ближе к воротам определяется добавочная селезенка — 1,9x1,4 см. Признаков увеличения забрюшинных л/узлов не определяется.

Таким образом, учитывая клиническую картину (единичные шейные л/узлы), данные анамнеза (обнаружение антител к EBV) результаты лабораторного обследования (на текущий момент отсутствие убедительных данных за ЛПЗ), ребенку был выставлен диагноз: Реактивный шейный лимфаденит.

Повторно мальчик осмотрен гематологом через 2 месяца. У ребенка сохранялась лихорадка в течении нескольких дней, каждые 2 недели. Объективно размер шейных л/узлов слева прежний, по другим группам не увеличены, по данным УЗИ брюшной полости картина остается стабильной. Лабораторно нормализовался уровень СРБ, в общем анализе крови без патологических изменений, СОЭ 11 мм/ч. Рекомендовано динамическое наблюдение.

Мальчик был обследован в г. Смоленске, по данным ЭЭГ выявлен очаг высокой эпилептической активности. В лечение назначен финлепсин, на этом фоне ребенок перестал лихорадить сохранялось хорошее самочувствие.

На 9-м мес от начала заболевания у ребенка лихорадка на фебрильных цифрах, получает азитромицин, но сохранялась высокая температура. По данным УЗИ брюшной полости выявлена спленомегалия, образование в воротах селезенки. Ребенок переведен в ДОГЦ.

При поступлении состояние средней тяжести, за счет основного заболевания. Лихорадит до фебрильных цифр. Самочувствие при этом не страдает, ребенок очень активный, сон и аппетит не нарушены. Правильного телосложения, нормального питания. Рост 122 см вес 25 кг S 0.92 м<sup>2</sup>. Кожные покровы чистые, нормальной окраски. Катаральных явлений нет. Слизистые чистые, влажные. В н/3 шеи справа, ближе к яремной ямке пальпируется конгломерат л/узлов, около 3 см в диаметре, плотный, подвижный, не спаян с окружающими тканями. Слева шейные л/узлы цепочкой от 0.5 до 1 см в диаметре, эластичные. По другим группам пальпируются мелкие л/узлы. Правая половина грудной клетки выбухает.в верхних отделах. В легких дыхание везикулярное, ослабленное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Печень у края реберной дуги, селезенка + 8 см из-под реберной дуги, плотной консистенции, подвижная. Физиологические отправления не нарушены.

Дополнение: КТ брюшной полости (9-й месяц болезни): определяются признаки генерализованного ЛПЗ в виде увеличения л/узлов: шейных - до 2.5 см, медиастинальных - до 2.6 см, забрюшинных - до 1.9 см. Кроме этого, имеются: медиастинально - лёгочный (справа) конгломерат 8.6 × 5.5 x 9.0 см, гепатомегалия (кранио-каудальный размер печени 11.6 см), спленомегалия 9.7 × 8.0 x 14.8 см с тотальным мультифокальным очаговым поражением

гиповаскулярного типа селезенки 4.1 × 2.3 см, наличие опухолевых конгломератов - супрапанкреатического слева 3.7 × 1.9 см. в воротах селезенки 5.1 × 3.3 см.

После КТ была выполнена операционная биопсия лимфоузлов передней поверхности шеи справа.

Цитологическое исследование (cito): подозрение на лимфому Ходжкина

Гистологическое исследование (планово и cito): подозрение на лимфому Ходжкина. Иммуногистохимическое исследование: Болезнь Ходжкина, нодулярный склероз.

Гистологические препараты были проконсультированы в ФНКЦ им. Д. Рогачева: Классическая лимфома Ходжкина, нодулярный склероз.

Вопросы:1. Выделите основные клинические симптомы на протяжении первых 8 мес. болезни.2. Каким заболеванием болел ребенок на протяжении 8 мес.3. Какие ошибки были допущены при оценке рентгенографии органов грудной клетки и по данным УЗИ брюшной полости.4. Перечень болезней для дифференциальной диагностики при выявлении локального увеличения лимфатических узлов в области шеи слева. 5. Дополнительное обследование в этом периоде болезни.6. Стандарт диагностики с целью окончательной верификации диагноза на 9-м мес болезни.(прилагается):

**Задача №55 (Лимфома Беркитта, IV стадия (с поражением костного мозга, молочных желез, яичников, тела и шейки матки, дистальный отдел подвздошной, слепой и восходящей кишок, почек, большого сальника, перикардиальных л/узлов))**

Девочка 15 лет, с возраста 13 лет страдает язвенной болезнью 12-перстной кишки, поверхностный гастрит (H.Pylori +) с сезонными обострениями. Последнее обострение возникло 4-е недели назад. Лечилась стационарно по месту жительства на протяжении 2-х недель. Выписана с улучшением. Однако через 2 дня после выписки девочка сама обнаружила опухолевое образование в правой подвздошной области. После повторного осмотра педиатра направлена в детское онко/гематологическое отделение.

При поступлении отмечалась умеренная бледность и сухость кожных покровов, слабость, повышенная утомляемость. Периферические лимфатические узлы не увеличены, слизистая зева чистая, миндалины не увеличены. Отмечалось увеличение размеров молочных желез с участками уплотнения до 6 × 8 см., безболезненные при пальпации. Дыхание везикулярное, границы относительной сердечной тупости не расширены, тоны сердца отчетливые. Пульс ритмичный. АД 112/60 мм.рт.ст. Живот увеличен в размерах, при пальпации мягкий, безболезненный. В правой пахово-подвздошной области пальпируется плотное опухолевое образование размером 5х6см., опухолевое образование в надлобковой области, наличие свободной жидкости в брюш-

ной полости в отлогих местах. Печень и селезенка не пальпировались. Стул со склонностью к запорам. Мочеиспускание не нарушено.

Со стороны нервной системы менингеальных и очаговых симптомов не выявлено.

В анализе периф. крови Нв 108г/л, эритроцит.  $3,41 \times 10^{12}$ /л, Лейк.  $13,3 \times 10^9$ /л, тромбоц.  $263,0 \times 10^9$ /л, бластные клетки 3, миэлоц.1, метамиэл.7, п.19, с.45, эоз.1, баз.2, мон.9, лимф.13, СОЭ 11 мм/час.

Биохимия крови: АСТ 121,4 е/л, АЛТ 76,4 е/л, Г-ГТ 86,3е/л, ЛДГ 2175,4е/л, щелочная фосфатаза 94,7е/л, билирубин общ.10,7 мкм/л, мочевиная кислота 951,6 мкм/л, мочевиная 5,2 мм/л, креатинин 74,6 мкм/л.

Коагулограмма: протромбиновое время 25,12 сек. Тромбиновое время 15,0 сек. АЧТВ 30,4 сек. Фибриноген 3,0г/л, РФМК положит.

Проведенное обследование:

1. аспирационная биопсия опухолевых образований молочных желез: среди клеток крови два скопления клеток кубического эпителия, единичные клетки с нежной структурой хроматина, базофильной цитоплазмой, жировой дегенерацией. Клеток недостаточно для заключения.

2. операционная биопсия: в отпечатках среза биоптата – злокачественные клетки лимфоидной природы.

3. Гистология: По тяжести состояния биопсия не выполнялась.

4. Пунктат костного мозга: тотальная метаплазия бластами, мезогенерации, с высоким ядерно-цитоплазматическим соотношением, расположение ядра центральное, форма округлая, овальная, полиморфизм ядер умеренный, структура хроматина тонкодисперсная, нуклеол нет, цитоплазма ровная, окраска разной степени базофилии с различной степенью вакуолизации, зернистость цитоплазмы отсутствует, Палочки АУЭРА не обнаружены.

Цитохимия: липиды отрицат., PAS- материал положит. в 4% бластов, в мелкогранулярной форме, МПО – отрицат. Заключение: в пунктате бласты лимфоидной природы, L- 3 вариант.

Иммунофенотипирование костного мозга: большинство клеток экспрессирует CD19+/CD10+, CD20+, HLA-Dr+, CD38+, что соответствует острому В-лимфобластному лейкозу (вариант В-IV) или лейкомизации лимфомы Беркитта.

Ликвор: цитоз 3/3, белок 0,012г/л, прозрачный, бесцветный.

УЗИ органов брюшной полости: Печень, селезенка, поджелудочная железа, почки без патологических изменений. Исследование забрюшинных л/узлов не информативно вследствие выраженного асцита. Матка 5,5× 3,5× 4,5 см. В

толще миометрия несколько гипозоногенных узлов, размером 2×2,5см. М-ЭХО эндометрия 0,5 см. Шейка не утолщена. Яичники: Левый - в его проекции определяется неоднородное образование паренхиматозной плотности, размером 8,0× 5,0 см. Правый яичник: - аналогичное образование 8,0×5,0см. В Дугласе – свободная жидкость. Заключение: опухолевое образование яичников с возможным вовлечением матки.

R-ОГК: легкие без очаговых и инфильтративных теней. Средостение свободно.

КТ брюшной полости: с контрастным усилением: на фоне большого количества асцитической жидкости в брюшной полости и полости малого таза определяется увеличение размеров обоих яичников, тела и шейки матки, опухолевое поражение подвздошной (дистальный отдел), слепой и восходящей (начальный отдел) кишок, поражение обеих почек, единичные гиповаскулярные очаги в обеих долях печени, увеличение размеров головки поджелудочной железы с некоторой компрессией 12-перстной кишки, опухолевая инфильтрация большого сальника, увеличение параперикардиальных лимфоузлов, свободная жидкость в левой плевральной полости (около 700 мл). Заключение: Распространенный злокачественный процесс.

Вопросы:1. Предположительный диагноз. 2. Перечень болезней для дифференциальной диагностики. 3. Стандарт обследования для верификации диагноза. 4. Стандарт обследования для установления клинической стадии. 5. Сформулируйте клинический диагноз после обследования. 6. Основные принципы лечения.

#### **Задача №56 (Острый промиелоцитарный лейкоз, осложненный ДВС-синдромом (коагулопатия потребления) – III стадия)**

Девочка 13 лет, госпитализирована в детское отделение с жалобами на высокую лихорадку (до 39,4), головную боль, артралгии, повторные эпизоды носового кровотечения, кровоизлияния на коже.

Анамнез жизни: Родилась 3-м ребенком в семье, срок гестации 39 недель. Роды оперативные, т.к.у роженицы открылось кровотечение. Масса при рождении 2970,0. Период новорожденности протекал без особенностей. На грудном вскармливании до 7 мес. Психомоторное развитие по возрасту. Профилактические прививки проводились согласно календарного плана.

Перенесенные заболевания: ОРЗ редко. В возрасте 10 лет проводилось превентивное лечение туберкулеза по контакту с мамой, заболевшей туберкулезом легких.

Анамнез заболевания: Заболевание началось 4 недели назад с умеренных катаральных симптомов со стороны верхних дыхательных путей, субфебрильной температуры. Проводилось симптоматическое лечение, девочка продолжала посещать школу. Через 3 недели от первых симптомов болезни

стали возникать кратковременные эпизоды носового кровотечения и кровоизлияния на коже. На 26 день от начала заболевания возникло повышение температуры до 39,4, резко ухудшилось общее состояние: усилилась геморрагическая сыпь на коже, обильное носовое кровотечение, головная боль, артралгии. Девочка направлена на стационарное лечение.

При поступлении: Состояние тяжелое, плохо контактная, на вопросы отвечает замедленно, неохотно. Девочка правильного телосложения, удовлетворительного питания. На коже всего тела, на фоне выраженной бледности, обильная мелкая геморрагическая сыпь с васкулитным компонентом. На туловище и по латеральной поверхности плечей обширные экхимозы, по наружной поверхности бедер обширные гематомы, на слизистой губ множественные кровоточащие трещины с элементами некрозов, по задней стенке глотки стекает свежая кровь. Слизистая полости рта чистая, бледная. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Дыхание везикулярное. Границы относительной сердечной тупости не расширены. Тоны отчетливые, тахикардия. Пульс 99 ударов в 1 мин, удовлетворительного наполнения и напряжения. АД 110/80 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Стул оформлен, диурез снижен.

Лабораторные показатели:

- Анализ крови: Л.  $2,4 \times 10^9$ /л, гранулоциты  $0,9 \times 10^9$ /л, Нв 56г/л, Нт 14,9%, эритроц.  $1,80 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты  $9,0 \times 10^9$ /л, СОЭ 45 мм/час., ретикулоцитов 38%, промиелоциты бл. 16%, п.2 с.22 мон.4 лимф.56. В мазке крови – фрагментированные эритроциты.

- Биохимия крови: АЛТ 7,6е/л, АСТ 14,1е/л, г-гт 10,2е/л, ЛДГ 311,9е/л, билирубин общ. 13,7мкм/л, креатинин 61,3 мкм/л мочевины 5,6 мм/л, мочевая кислота 285,7мкм/л, СРБ 9,6 мг/л.

- Коагулограмма: процент протромбина 68,3%, тромбиновое время 14,9 с, АЧТВ 27,8 с, количество фибриногена по Клауссу 1,7г/л, РФМК резко положит., Д-димеры 25 мкг/мл.

- Миелограмма: тотальная метаплазия крупными бластами с выраженной крупной зернистостью, перекрывающей ядро. МГКЦ не обнаружены.

- Цитохимические реакции: миелопероксидаза и липиды резко положит. PAS- реакция на гликоген положит. В диффузной форме.

- Иммунофенотипирование: преимущественная экспрессия на опухолевых клетках –CD13, CD 33.

Вопросы:1. Выделите ведущие клинические синдромы.2. Оцените клинический тип кровоточивости.3. Оцените анализ периферической крови, миелограмму, гемостатическое обследование.4. Сформулируйте клинический диагноз: основное заболевание и осложнения.5. Что явилось пусковым мо-

ментом для запуска внутрисосудистого свертывания крови?

**Задача №57 (Гистиоцитоз из клеток Лангерганса с поражением кожи, печени, селезенки, легочной ткани, костного мозга)**

Мальчик, 2 года госпитализирован в отделение с жалобами на бледность кожных покровов, наличие мелкоузелковой, папулезной и петехиальной сыпи на коже, гнейс, увеличение в объеме живота.

Анамнез жизни: Родился 5-м ребенком в семье. Масса при рождении 4170,0, роды в срок, закричал сразу, к груди приложен в родильном зале. Находился на грудном вскармливании до 1 г. 8 мес. Привит согласно календарного плана. До 1 года рос и развивался хорошо.

Перенесенные заболевания: частые ОРВИ, период выздоровления не затягивается.

Анамнез заболевания: Родители считают больным ребенка с возраста 1 год, когда появились папулезно-эритематозные мелкие высыпания на коже тела и волосистой части головы. С 3-х месячного возраста умеренная гиперемия в паховых и подвздошных областях, гнейс. С возраста 1 год - повышенная жажда, неустойчивый стул, в 1 г. 9 мес. тенденция к увеличению шейных лимфоузлов, увеличение в объеме живота. Наблюдался у дерматолога по месту жительства с подозрением на экзему. Получал мази, но состояние не улучшалось. Стала нарастать бледность кожных покровов. В связи с этим направлен в ДОГЦ.

При поступлении в ДОГЦ состояние тяжелое. Выражена бледность кожных покровов ислизистых, мелкопапулезная и петехиальная сыпь на коже, увеличение преимущественно передне и заднешейных лимфоузлов с обеих сторон, в виде конгломератов до 4x5 см., мягкоэластической консистенции, патозность голеней и стоп, умеренное тахипное, при аускультации жесткое дыхание, умеренная тахикардия, увеличение в объеме живота (метеоризм, печень плотной консистенции выступает из-под края реберной дуги до 8 см., селезенка + 6 см, плотной консистенции. Стул кашицеобразный.

В течение недели - постоянная высокая лихорадка с максимальными подъемами до 39,5.

Лабораторно: Ан. крови: Нв. 63 г/л, эритроц. 2,59, Л. 9,6x10<sup>9</sup>/л, тромбоц. 79,0x10<sup>9</sup>/л, ретикул. 83‰, Гематокрит 19,4 об.%, с.33, мон.5, лимф.62, СОЭ 7 мм/час.

Биохимия крови: Общ.белок 44,7 г/л, альбумины 20,0 г/л; АЛТ 56,9 е/л, АСТ 65,5 е/л, ЛДГ 226,3 е/л, Г-ГТ 110,8 е/л; щелочная фосфатаза 419,3 е/л, холестерин 2,55 ммоль/л; триглицериды 1,53 мм/л, билирубин общ. 12,4 мкм/л; мочевины 2,5 мм/л, креатинин 29,4 мкм/л; сывороточное железо 4,7 мкм/л. СРБ 66,6 мг/л.

Пунктат костного мозга: клеточный, полиморфный. Все ростки кроветворения представлены. Эритроидный ряд 25,4% с небольшим снижением оксифильных нормоцитов. Бластные 2,0%, лимфоцитов 11,0, моноц. 6,0.

Операционная биопсия шейного л/узла справа: цитология по отпечаткам среза л/узла: Лангергансоклеточный гистиоцитоз,

Гистология: № 20991-5: X-гистиоцитоз;

Иммуногистохимия: Фрагмент биоптата представлен диффузным разрастанием клеток моноцитарно-макрофагального ряда, гистиоцитов с признаками умеренно выраженного полиморфизма среди зрелоклеточного лимфоидного окружения. Гистиоциты с моноцитоподобными умеренно полиморфными ядрами, мелкопетливой структурой ядерного хроматина, иногда отмечаются двуядерные клетки, многоядерные клетки. На срезах парафинового блока проведено ИГХ-исследование с использованием антител к CD 45 (КСА, 2В11), S-100, Vimentin, CD 21(2G9), CD 23(SP23), CD68(PG-M1), CD1a(010), CD4(4B12), Lysozyme, Ri67. Опухолевые клетки экспрессируют CD68, vimentin, CD1a, S-100, CD4, Ri67 -40-50%.

Заключение: Морфоиммуногистохимическая картина вероятнее всего соответствует гистиоцитозу из клеток Лангерганса.

Рентгенография органов грудной клетки - Слева в верхне-переднем средостении дополнительная тень? 3,5 см. в диаметре. Высокое стояние куполов диафрагмы по V ребру, синусы свободны.

УЗИ брюшной полости: Печень увеличена, правая доля 11,5 см., левая доля 6,8 см. Общая эхогенность несколько повышена, структура неоднородная; в левой доле по ходу сосулово определяется смешанной эхогенности, неправильной формы, неоднородной структуры 4,5x1,8x2,3 см.; в правой доле на границе V-VI сегм., ближе к воротам, также не исключается аналогичная зона на протяжении 3,2 см., толщиной до 1,2 см., другие очаги не визуализируются. Желчный пузырь 8,0x2,7 см., гомогенный. Pancreas: явно не увеличен, б/о. Почки: правая 6,3x2,6 см, левая 7,5x2,5 см. Дилатации члс нет. Селезенка: увеличена до 11,7x5,0 см. обычной эхогенности и структуры. Видимого увеличения забрюшинных л/узлов не определяется.

Вопросы: 1. Предположительный диагноз. 2. Перечень болезней для дифференциальной диагностики. 3. Стандарт обследования для верификации диагноза. 4. Стандарт обследования для установления клинической стадии. 5. Сформулируйте клинический диагноз после обследования. 6. Основные принципы лечения.

#### **Задача №58 (Лимфогранулематоз (лимфома Ходжкина))**

Девочка, 13 лет, госпитализирована в отделение с жалобами на умеренную бледность, повышенную утомляемость, редкий сухой кашель, непостоянная

лихорадка (38,5), объемное образование в области шеи справа, одышку.

Анамнез жизни: Родилась 1-м ребенком в семье, в срок. Масса — 3400,0. Беременность и роды протекали без осложнений. Росла и развивалась хорошо. Профилактические прививки проводились согласно календарного плана.

Перенесенные болезни: ветряная оспа, скарлатина, острый бронхит.

Лекарственной аллергии не выявлено. Аллергическая сыпь на шоколад.

Месячные с 12 лет. Регулярные, без обильной кровопотери.

Анамнез заболевания: Считает себя больной с сентября 2016г., когда появился редкий сухой кашель, больше в положении лежа. Проводилось лечение граммидином, амоксициклом. В это же время заметила увеличение лимфатических узлов в области шеи слева. В октябре-ноябре непостоянные подъемы температуры. К врачу обратились только 26.12. 2016г., когда уже стала заметная припухлость в области шеи справа. При рентгенографии органов грудной клетки выявлено расширение средостения. Направлена в ДОГЦ.

При поступлении: Состояние средней тяжести, умеренная бледность, слабость, повышенная утомляемость. Отмечается увеличение лимфатических узлов в области шеи с обеих сторон. Справа опухолевый конгломерат, размером 9х7см, захватывающий передне- и заднешейные л/узлы, над- и подключичные, различной величины и различной плотности, не спаяны между собой и с окружающими тканями, безболезненные.

Выражена венозная сеть по передней поверхности грудной стенки, верхнем эпигастрии и в области молочных желез. Дыхание везикулярное, Тоны сердца отчетливые, умеренная тахикардия, печень и селезенка не пальпируются.

Лабораторно: Периферическая кровь\_ Л.14,1, Нв 117г/л, Нт 35,0%, эритроц. 4,94, тромбоц. 467,0 СОЭ 40 мм/час. Ретикул. 15‰, с.82, баз.1, мон. 5, лимф.12.

Биохимия крови: щелочная фосфатаза 141,2 е/л, АЛТ 12,3е/л, АСТ 12,1 е/л, Г-ГТ 11,9е/л, ЛДГ 137,6е/л, Билирубин общ. 10,8 мкм/л, креатинин 70,0мкм/л, мочевины 2,8 мм/л, мочевая кислота 327,3 мкм/л.

Коагулограмма: протромбиновый индекс — 99,2% , тромбиновое время 20,0 с, АЧТВ 26,1 с, фибриноген 3,0г/л

Аспирационная биопсия шейного лимфоузла справа: Цитология-- лимфома Ходжкина. Операционная биопсия шейных л/узлов справа: 29.12.16г.- Цитология: Лимфома Ходжкина. Гистология: Лимфома Ходжкина. Нодулярный склероз.

КТ исследование (нативном и болюсным в/в контрастированием- ультра- вист 370 мг -70 мл) органов грудной и брюшной полости от 29.12.2016г.:



Выявляется увеличение шейно-надключичных лимфатических узлов, больше справа, размером до 4,5 см. Во всех этажах средостения выявляется конгломерат сливающихся лимфоузлов, общим размером до 9,6х9,4х16,8 см, а также отдельные увеличенные лимфатические узлы. Имеются признаки компрессии магистральных сосудов, плечеголовых вен, левого предсердия, правой яремной вены, а также главных бронхов и промежуточного бронха. В S8 правого легкого определяются очаговые образования по 0,5 — 1 см — специфическое поражение? В левой супрачревной области имеются еще 2 образования по 3 — 4 см.

Рентгенография органов грудной клетки(по месту жительства)- расширение средостения- Тимома?

УЗИ л/узлов(по месту жительства)- визуализируются увеличенные лимфоузлы в области шеи от 1 см до 4,7см с нарушенной дифференцировкой. Щитовидная железа не увеличена.

УЗИ брюшной полости- селезенка 110х42 см, контуры ровные, четкие, структура не нарушена. Печень обычной эхогенности, однородной структуры, контуры печени, ровные, четкие. Почки не увеличены, обычной эхогенности. Жидкости в брюшной полости нет.

Вопросы: 1. Предположительный диагноз. 2. Перечень болезней для дифференциальной диагностики. 3. Стандарт обследования для верификации диагноза. 4. Стандарт обследования для установления клинической стадии. 5. Сформулируйте клинический диагноз после обследования. 6. Основные принципы лечения.

#### **Задача №59 (Первичный гемофагоцитный лимфогистиоцитоз ?)**

Мальчик, 5 мес., госпитализирован в отделение с жалобами на непостоянную фебрильную лихорадку, жидкий стул.

Анамнез жизни: Родился 2 –м ребенком в семье, от 2 –й беременности. Беременность протекала без токсикоза. Во время родов – обнаружены зеленые околоплодные воды. Масса при рождении – 3000,0 гр. Закричал сразу, к груди приложен в родильном зале. Грудь взял при первом прикладывании. Сошал хорошо. Грудное вскармливание до 2,5 мес. Профилактические прививки: БЦЖ и против гепатита В;

Анамнез заболевания: После 3-х недель жизни, когда у мамы развился острый периодонтит, провели экстракцию коренного зуба и лечение антибиотиками в течение 3 дней, характер стула у ребенка изменился – стал с примесью слизи, темно-зелёного цвета. Также у ребенка отмечалось повышение температуры тела до 38 С, в общем анализе крови снижение Нв - до 78 г/л, тромбоциты –  $100,0 \times 10^9/\text{л}$ ; в анализе кала на дисбактериоз: klesiellapneumonia. Госпитализирован в инфекционное отделение, где проводилась антибактериальная терапия, переливание эритроцитарной массы, СЗП. Состоя-

ние не улучшалось, присоединилась высокая лихорадка, нарастала гранулоцитопения и тромбоцитопения, отмечалось увеличение печени (+5-6см) и селезенки(+ 8см), плотной консистенции. Обследован на маркеры вирусов гепатита, ЦМВ, герпес 1,2,6 типов,ЭБВ – результат отрицательный. При рентгенографии органов грудной клетки выявлена правосторонняя верхнедолевая пневмония. Получал цефтриаксон, амикацин, меронем, противогрибковый препарат в/в (флукорус). Через 7 дней пневмония разрешилась.Для выяснения причины гепатоспленомегалии переведен в гематологическое отделение.

При поступлении: состояние тяжелое по основному заболеванию. Сознание сохранено, мальчик правильного телосложения, нормального питания, масса 6700,0. На осмотр реагирует улыбкой. Грубой неврологической симптоматики не выявлено. Кожные покровы бледные, геморрагического синдрома нет. Язык густо обложен белым налетом. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Большой родничок открыт, не выбухает. В легких дыхание пуэрильное, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации. Печень выступает из-под края реберной дуги до 6 см, эластичная, подвижная. Селезенка + 8см, доходит до средней линии живота, нижний край у гребешка подвздошной кости, плотной консистенции.

Лабораторные показатели:- периферическая кровь: Нв 73г/л, Лейкоциты  $3,2 \times 10^9$ /л, гранулоцитов  $0,4 \times 10^9$ /л, Нт 20,6%, эритроцитов  $2,39 \times 10^{12}$ /л, тромбоцитов  $23,0 \times 10^9$ /л, MCV 86,3fl, MCH 30,8pg, MCHC 357g/l. СОЭ 10 мм/час,с.10 мон.18 лимф. 72.- коагулограмма: процент протромбина 72,3, тромбиновое время 24 сек, АЧТВ 43,6 сек, содержание фибриногена по Клауссу 1,1 г/л, Д-димер 4, 29мкг/мл.- сывороточное железо 18,9 мкм/л, ферритин сыворотки 567,7 мг/л, АЛТ 30,9е/л, АСТ 39,4е/л, билирубин общ. 10,2 мкм/л, общ. белок 63,6г/л, креатинин 28,2мкм/л, мочевины 3,3 мм/л,. ЛДГ – 212,2е/л- костный мозг – бластной пролиферации нет. Все ростки представлены. Умеренное раздражение эритроидного ростка.

Вопросы:1. Оцените особенности течения беременности и родов. 2. Выявите неблагоприятные факторы. 3. Какие ведущие клинические симптомы при осмотре ребенка. 4. Оцените анализ периферической крови и пунктат костного мозга. 5. Оцените биохимические показатели и гемостаз. 6. Предположительный диагноз.7. Перечень болезней для дифференциальной диагностики. 8. Какие дополнительные методы исследования необходимо выполнить.

#### **Задача №60 (Гемофагоцитарный синдром, ассоциированный с инфекцией)**

Мальчик, 3, 5 мес., госпитализирован в отделение с жалобами на фебрильную лихорадку, выраженный интоксикационный синдром, нарастающуюобледенность кожных покровов, субиктеричность, гепатоспленомегалию.

Анамнез жизни: родился 2-м ребенком в семье, при сроке 38 недель, от 2-й беременности, протекавшей на фоне анемии у матери, ОАГА, ФПН, ЗРП 1 степени, хронический геморрой, бессимптомная бактериурия, эрозия шейки матки, миопия слабой степени, гастродуоденит вне обострения. Масса при рождении 2760,0. По шкале Апгар 8/8 баллов. Вакцинирован против гепатита В и БЦЖ. Период ранней неонатальной адаптации протекал без особенностей. В 1-е сутки Нв 254г/л, Л.52,2, нейтрофилез. Вскармливание грудное по требованию. Выписан из родильного стационара на 5-е сутки. Группа риска по ГПЦНС, ВУИ, анемии. Масса при выписке 2585,0.

Анамнез заболевания: первичный патронаж к новорожденному – квартира закрыта. Повторный патронаж – на следующий день (возраст 10 дней) – состояние ребенка средней тяжести, субиктеричность. Заключение: неонатальная желтуха, неуточненная. Направлен на стационарное лечение в больницу по месту жительства, где и находился в течение месяца.

Основные клинические симптомы: слабое сосание, отсутствие прибавки в массе, крик слабый, иктеричность, жидкий стул, Лабораторно: Нв.156г/л, в лейкоцитарной формуле умеренный лимфоцитоз, гранулоцитов 1350 в 1 мкл, билирубин повышен до 270,0мкм/л за счет непрямой фракции, аминотрансферазы не повышены. Стул желто-зеленый, жидкий, в копрограмме слизь, гной. Из кала высеяны условно-патогенные энтеробактерии *Klebsiella pneumoniae*  $5 \times 10^7$ ; Гемостаз компенсирован. О тромбоцитах сведений нет. Проведено лечение цефотоксим+ гентамицин, эубиотики.

Повторное стационарное лечение через месяц в течение недели по поводу ОИВДП, двустороннее гидроцеле.

Нв.145г/л, лейкоцитарная формула соответствует возрасту. Пролечен цефотаксимом, интерфероном. Выписан с выздоровлением.

Через неделю - повторное повышение температуры до 38С, выражены симптомы интоксикации, мраморность, стул желто-зеленого цвета с прожилками слизи, субиктеричность, повышение билирубина до 58,4мкм/л за счет непрямой фракции, повышение АЛТ и АСТ > 8 норм, снижение Нв до 104г/л, гематокрита до 19%, гранулоцитов 680 кл. в 1 мкл, тромбоцитов  $46 \times 10^9$ /л, умеренный ретикулоцитоз, эритроцитурия. Ребенок направлен в ГБУЗ «ВОДКИБ», где и находился два месяца. Нв снизился до 64г/л, тромбоцитов  $38,0 \times 10^9$ /л, лейкопения за счет гранулоцитопении, повышение аминотрансфераз свыше 15 норм, повышение прямого и непрямого билирубина., пунктат костного мозга без патологии. ИФА на вирусные гепатиты: HCV, HBV, CMV, герпес, Эпштейн-Барр не обнаружено. Мазки из носа и ротоглотки на респираторные вирусы – результат отрицательный. Проводилось лечение: дезинтоксикационная терапия, ВВИГ, СЗП, преднизолон в/в, антибиотики, переливалась эритроцитная масса. Однако состояние оставалось тяжелым.

За время пребывания в онко/гематологическом отделении состояние оставалось

	<p>лось крайне тяжелым за счет интоксикационного синдрома, фебрильной лихорадки, выраженных расстройств микроциркуляции (мраморность, пастозность), бледность, субиктеричность, единичные петехии на коже, метеоризм, гепатоспленомегалия значительных размеров, тахикардия. Лабораторно: тяжелая степень анемии, лейкопения за счет гранулоцитопении, тромбоцитопения, повышение прямого и непрямого билирубина (общий билирубин в пределах 150 мкм/л, повышение аминотрансфераз в 15 раз, гамма-ГТ в 42 раза, ЛДГ в 2 раза, повышение ферритина сыворотки, снижение IgA, M, G. Повторные бак. посевы кала дают высеив клебсиелы в титре 10<sup>7</sup>.</p> <p>Вопросы: 1. Предположительный диагноз. 2. Перечень болезней для дифференциальной диагностики. 3. Стандарт обследования для верификации диагноза. 4. Основные принципы лечения.</p>
--	---

### Критерии и шкала оценивания по оценочному средству

#### 1. Тест

Шкала оценивания	Критерий оценивания
Согласно БРС ВолГ-МУ:	<b>% ВЫПОЛНЕНИЯ ЗАДАНИЯ</b>
-61 – 75%	61 – 75
<b>Удовлетворительно (3)</b>	76 – 90
- 76 – 90%	91 – 100
<b>Хорошо (4)</b>	
-91-100	
<b>Отлично (5)</b>	

#### 2. Ситуационная задача

Шкала оценивания	Критерий оценивания
При соответствии - трем критериям <b>Удовлетворительно (3)</b> - четырем критериям <b>Хорошо (4)</b> - пяти критериям <b>Отлично (5)</b>	1. Полнота знания учебного материала по теме занятия
	2. Знание алгоритма решения
	3. Уровень самостоятельного мышления
	4. Аргументированность решения
	5. Умение увязывать теоретические положения с практикой, в том числе и с будущей профессиональной деятельностью

#### 3. Контрольная работа

Шкала оценивания	Критерий оценивания
При соответствии - трем критериям <b>Удовлетворительно (3)</b>  - четырем критериям <b>Хорошо (4)</b>  -пяти или шести критери- ям <b>Отлично (5)</b>	1. Краткость 2. Ясная, четкая структуризация материала, логическая последовательность в изложении материала 3. Содержательная точность, то есть научная корректность 4. Полнота раскрытия вопроса 5. Наличие образных или символических опорных компонентов 6. Оригинальность индивидуального представления материала (наличие вопросов, собственных суждений, своих символов и знаков и т. п.)

#### 4. Собеседование

Шкала оценивания	Критерий оценивания
При соответствии - трем критериям <b>Удовлетворительно (3)</b>  - четырем критериям <b>Хорошо (4)</b>  -пяти или шести критери- ям <b>Отлично (5)</b>	1. Краткость 2. Ясная, четкая структуризация материала, логическая последовательность в изложении материала 3. Содержательная точность, то есть научная корректность 4. Полнота раскрытия вопроса 5. Наличие образных или символических опорных компонентов 6. Оригинальность индивидуального представления материала (наличие вопросов, собственных суждений, своих символов и знаков и т. п.)

**Фонды оценочных средств для контроля освоения ординаторами компетенций  
рабочей программы дисциплины «Детская онкология»**

Формируемые компетенции по ФГОС		Т – тестирование	ЗС – решение ситуационных задач,	КР – контрольная работа,	С – собеседование по контрольным вопросам.	Пр – оценка освоения практических навыков (умений)
		Тесты	Задачи	Вопросы для контрольной работы	Вопросы для собеседования	Практические навыки из перечня
У	1	1-96	1-26	1-29	1-29	
ПК	1	3,5,7,9,11,12,18,20,35-44,55,56,59-62,65-69,72-78,82,84,90-96	1-26	1, 11-29	1-3, 11-24, 26-28	
	2	1,2	1-26	1,11-29	1,3, 11-24	
	4	1,2	-	1,11-29	1-3, 11-24, 26	
	5	3-21,23-32,36,37,39-43,45-48,55,56,60-63,65-69,72-82,84-96	1-26	11-29	8-24, 26	
	6	21,22,33-38,44,47,49-54,57-59,63,64,70,71,83,85,87	1-26	11-29	11-24, 26	
	8	22,33-36,38,44,49-54,57-59,64,70,71,83	1-26	1, 11-29	1-3, 11-24, 26	
	9	47,59	1-26	1,11-29	1-3, 11-24, 26	
	10	1,2	-	1	1-3	

## 12.2 МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ К САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ РАБОТЕ ДЛЯ ОРДИНАТОРОВ ПО ДИСЦИПЛИНЕ «ДЕТСКАЯ ОНКОЛОГИЯ»

Объем самостоятельной работы по дисциплине – 324 часа

Формы контроля – рефераты, дискуссия

Код в ОПОП	Модуль ОПОП	Объем СР
<i>Б 1.Б.6.1</i>	Раздел 1 «Общие вопросы детской онкологии»	84
<i>Б 1.Б.6.2</i>	Раздел 2 «Частная онкология»	180
<i>Б 1.Б.6.3</i>	Раздел 3 «Онкогематология»	50

### Вопросы и задания для самоконтроля:

<p><i>Б 1.Б.6.1</i> Раздел 1 «Общие вопросы детской онкологии»</p>	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Организационные принципы помощи детям с онкологическими заболеваниями.</li><li>2. Методы диагностики и лечения онкологических заболеваний у детей</li><li>3. Онкологическая заболеваемость и организация онкологической помощи в России.</li><li>4. Первичная, вторичная, третичная профилактика в онкологии.</li><li>5. Принципы медико-социальной экспертизы (МСЭ) и реабилитации онкологических больных.</li><li>6. Дисплазия. Предраковые заболевания. об опухоли и её метастазировании.</li><li>7. Гистогенетический принцип построения классификации злокачественных опухолей.</li><li>8. Морфологическая характеристика доброкачественных и злокачественных опухолей.</li><li>9. Биология нормальной и опухолевой клеток. Этиология опухолей, канцерогенез.</li><li>10. Рак как результат накопления мутаций. Рак и возраст: молекулярно-генетические аспекты.</li><li>11. Организация скрининга злокачественных новообразований в России. Роль скрининга для ранней диагностики и профилактики рака. Цитологический скрининг в онкологии.</li></ol>
--	--

<p align="center"><b>Б 1.Б.6.2</b> Раздел 2 «Частная онкология»</p>	<p>12. Опухоли яичка, классификация, клиника, принципы диагностики и лечения, значение опухолевых маркеров.</p> <p>13. Скрининг, профилактика и ранняя диагностика рака молочной железы.</p> <p>14. Предопухолевые заболевания и доброкачественные опухоли молочных желез.</p> <p>15. Рак молочной железы: биопсия сигнальных лимфатических узлов (показания, методика), необходимость изотопных исследований.</p> <p>16. Рак молочной железы: современные аспекты этиологии и патогенеза, диагностика, определение стадии и факторов прогноза</p>
<p align="center"><b>Б 1.Б.6.3</b> Раздел 3 «Онкогематология»</p>	<p>17. Введение в онкогематологию. Критерии злокачественности, опухолевый рост. Основные теории опухолевой прогрессии.</p> <p>18. Клинические и патологоанатомические подходы к прижизненной диагностике опухолей. Опухолевые маркеры, современные подходы к диагностике и определению прогноза.</p> <p>19. Лейкемоидные реакции крови при опухолях.</p> <p>20. Инновационные методы диагностики в онкогематологии.</p> <p>21. Таргетная терапия опухолей. Терапевтический патоморфозоопухолей. Паранеопластические синдромы.</p>

**Перечень дискуссионных тем :**

<p><b>Б 1.Б.6.1</b> Раздел 1 «Общие вопросы детской онкологии»</p>	<p>1. Современные представления о канцерогенезе.</p> <p>2. Современные представления об иммунологической теории происхождения опухолей, её значение в развитии онкологических заболеваний.</p> <p>3. Вакцинопрофилактика против онкологических заболеваний в 21 веке.</p> <p>4. Преаналитический этап лабораторного исследования крови на гемостаз.</p> <p>5. Цифровое здравоохранение.</p>
<p><b>Б 1.Б.6.2</b> Раздел 2 «Частная онкология»</p>	<p>6. Особенности паллиативной медицинской помощи в детской онкологии.</p> <p>7. Современные представления о хирургическом лечении нейробластомы у детей.</p> <p>8. Неонатальная онкология - новое направление в педиатрии.</p> <p>9. Плевропульмональная бластома – модель опухоли, развивающейся на фоне генетической предрасположенности.</p>



<p><b>Б 1.Б.6.3</b> Раздел 3 «Онкогематология»</p>	<p>10. Заместительная терапия биологическими препаратами: иммуноглобулины в детской гематологии-онкологии.</p> <p>11. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток у детей.</p> <p>12. Информационные технологии в детской гематологии-онкологии и иммунологии, в том числе принципы регистрации и мониторинга злокачественных новообразований у детей и подростков</p> <p>13. Мультидисциплинарные подходы к лечению отдельных форм гематологических и онкологических заболеваний у детей и подростков.</p>
--	---

### Темы рефератов

<p><b>Б 1.Б.6.1</b> Раздел 1 «Общие вопросы детской онкологии»</p>	<p>1. Основы биотерапии злокачественных опухолей. Показания, противопоказания. Механизмы действия. Осложнения.</p> <p>2. Понятие о высокодозной химиотерапии. Показания, противопоказания. Осложнения. Непосредственные и отдаленные результаты лечения.</p> <p>3. Метромная терапия. Показания, противопоказания. Механизмы действия. Осложнения.</p> <p>4. Новые поддерживающие средства (противорвотные, бисфосфонаты, КСФ), применяемые в онкологии.</p> <p>5. Химиоперфузия. Общая характеристика. Осложнения.</p> <p>6. Индивидуализация лекарственной терапии в онкологии.</p> <p>7. Ургентные состояния в онкологии и их лечение (синдром сдавления верхней полой вены, синдром распада опухоли, синдром компрессии спинного мозга (СКСМ), гиперкальциемия, фебрильная нейтропения (ФН), кровотечения при злокачественных опухолях органов грудной и брюшной полостей, нарушение проходимости желудочно-кишечного тракта и желчевыводящих путей, патологические переломы костей).</p> <p>8. Паллиативная медицинская помощь в онкологии.</p> <p>9. Болевой синдром в онкологии. Диагностика. Фармакология препаратов, применяемых для лечения. Профилактика.</p> <p>10. Психологические аспекты в онкологии: информиро-</p>
--	---

	вание онкологического пациента о диагнозе, отказ от лечения.
<p><b>Б 1.Б.6.2</b> Раздел 2 «Частная онкология»</p>	<p>11. Редкие и наследственные болезни в детской онкологии.</p> <p>12. Гепатобластома у детей: модель риск-адаптированной терапии в детской онкологии.</p> <p>13. Гастроинтестинальные стромальные опухоли (ГИСО). Профилактика. Диагностика. Методы лечения. Осложнения. Исходы. Прогноз.</p> <p>14. Опухоли билиопанкреатодуоденальной области. Профилактика. Диагностика. Методы лечения. Осложнения. Исходы. Прогноз.</p> <p>15. Рак поджелудочной железы. Заболеваемость и смертность. Клиническая картина в зависимости от локализации опухоли. Принципы диагностики. Способы морфологического подтверждения диагноза. Информативность различных методов диагностики. Показания к инвазивным методам. Принципы хирургического лечения.</p> <p>16. Первичные и метастатические опухоли печени. Возможности дифференциальной диагностики и лечения.</p>
<p><b>Б 1.Б.6.3</b> Раздел 3 «Онкогематология»</p>	<p>17. Лимфогранулематоз и лимфомы.</p> <p>18. Современные диагностические технологии в детской гематологии-онкологии и иммунологии.</p> <p>19. Мультидисциплинарные подходы к лечению отдельных форм гематологических и онкологических заболеваний у детей и подростков.</p> <p>20. Принципы хирургического лечения в детской гематологии-онкологии.</p> <p>21. Медико-социальные аспекты, психология и психиатрия в детской гематологии-онкологии.</p> <p>22. Новые направления в лечении гематологических и онкологических заболеваний у детей.</p> <p>23. Лейкемоидные реакции при злокачественных новооб-</p>

разованиях.

### Критерии и шкала оценивания

#### 1. Реферат

Шкала оценивания	Критерий оценивания
При соответствии - трем критериям <b>Удовлетворительно (3)</b>  - четырем критериям <b>Хорошо (4)</b>  - пяти критериям <b>Отлично (5)</b>	1. Новизна реферированного текста
	2. Степень раскрытия сущности проблемы
	3. Обоснованность выбора источников
	4. Соблюдение требований к оформлению
	5. Грамотность

#### 2. Дискуссия

Шкала оценивания	Критерий оценивания
При соответствии - трем критериям <b>Удовлетворительно (3)</b> - четырем критериям <b>Хорошо (4)</b> - пяти критериям <b>Отлично (5)</b>	1. Полнота знания учебного материала по теме занятия
	2. Аргументированность
	3. Соблюдение культуры речи
	4. Собственная позиция
	5. Умение изменить точку зрения под влиянием аргументов товарищей

## 12.3 МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПРЕПОДАВАТЕЛЮ ПО ДИСЦИПЛИНЕ

При реализации образовательных технологий компетентностно-деятельностный подход ориентирован на формирование универсальных и профессиональных компетентностей в соответствии с видом профессиональной деятельности врача-детского онколога и предусматривает использование современных образовательных технологий формирования эффективной коммуникативной компетентности ординаторов.

Обучение базируется на андрагогической модели. Семинарские и лекционные занятия имеют целью отработку предметно-методических умений и формирование мотивационной и практической готовности к профессиональной медицинской деятельности врача-детского онколога.

Самостоятельная работа проводится под руководством преподавателей, включает аудиторную и внеаудиторную работу ординаторов. Самостоятельная работа предназначена как для закрепления предметно-методических умений и формирования мотивационной и практической готовности к профессиональной медицинской деятельности врача-детского онколога, так и для реализации возможности личностно-профессионального совершенствования и развития карьерного потенциала.

Предусмотрено постоянное совершенствование организации и методики проведения занятий для формирования соответствующих ФГОС компетенций выпускника, с учетом новых достижений науки и потребностей здравоохранения, возрастающих требований и интенсификации учебно-воспитательного процесса.

В процессе изучения дисциплины принципиальное значение имеет систематический контроль качества обучения, для чего используются различные методы текущего и рубежного контроля теоретических знаний и практических умений ординатора.

Преподавание дисциплины «Детская онкология» строится в соответствии со следующими принципами:

- принцип модульного и тематического представления профессионально-ориентированного материала;
- принцип технологичности;
- принцип организации самостоятельной работы и формирование рефлексивной культуры через систему творческих методик.

Важной составной частью учебной аудиторной и самостоятельной работы является широкое применение современных мультимедийных средств, компьютерных технологий.

Активными и интерактивными формами обучения в данном курсе могут являться как отдельные упражнения на занятии, так и занятия в целом, аудиторные или самостоятельные, с использованием информационных технологий.

**Специальные условия, методические приемы и образовательные технологии для получения образования ординаторов с ОВЗ и инвалидностью с нарушениями слуха.**

Преподаватель вуза, начиная работать с глухими/слабослышащими ординаторами, должен помнить об особенностях их познавательного и личностного развития для наиболее эффективной организации образовательного процесса.

*Особые образовательные потребности студентов с нарушениями слуха.* Глухие и слабослышащие обучающиеся имеют *особые образовательные потребности*, возникшие в результате нарушения слуха: необходимость развития и использования остаточного слуха в образовательных, познавательных и коммуникативных ситуациях; создание условий и возможностей для эффективного использования студентами данной категории слухозрительного, слухового и зрительного восприятия обращенной речи говорящего человека и различных форм коммуникации; восполнение недостатка знаний об окружающем мире, связанного с ограничением возможностей; формирование социальной компетентности и навыков поведения в инклюзивном образовательном пространстве вуза; развитие потребностно-мотивационной и эмоционально-волевой сферы; формирование способности к максимально независимой жизни в обществе через профессиональное самоопределение, социально-трудовую адаптацию, активную и оптимистическую жизненную позицию и многое другое.

Обучение студентов с нарушениями слуха рекомендуется выстраивать через реализацию следующих педагогических принципов: наглядности, ин-

дивидуализации, коммуникативности на основе использования информационных технологий. Максимальный учет особенностей студентов с нарушением слуха и достаточный уровень наглядности обеспечивается при использовании разработанного учебно-дидактического комплекса, включающего пакет специальных учебно-методических презентаций, учебное пособие, адаптированное для восприятия студентами с нарушением слуха, электронный контролирующий программный комплекс по изучаемым предметам для студентов с нарушениями слуха. Слабослышащие, в отличие от глухих, могут самостоятельно накапливать словарный запас и овладевать устной речью. Однако наилучшего результата можно достигнуть в учебном процессе. Недостаточный уровень овладения речью является препятствием для полноценного развития всей познавательной деятельности глухих и слабослышащих студентов; речевая недостаточность становится причиной своеобразия их восприятия, памяти и мышления. На этом построено психолого-педагогическое изучение процесса овладения знаниями студента с нарушением слуха.

Невысокий уровень восприятия устной речи, невнятное произношение не позволяют многим взрослым глухим и слабослышащим использовать устную речь как надежное средство общения. Также уровень овладения словесной речью определяет успешность всего процесса обучения и особенно сказывается на развитии логического мышления.

При организации образовательного процесса со слабослышащими студентами необходима особая фиксация на артикуляции выступающего следует говорить громче и четче, подбирая подходящий уровень громкости.

В процессе работы следует учитывать, что проведение учебных занятий требует повышенного напряжения внимания участников образовательного процесса, что ведет к утомлению и потере устойчивости внимания, снижению скорости выполняемой деятельности и увеличению количества ошибок. Продуктивность внимания у обучающихся с нарушенным слухом зависит от изобразительных качеств воспринимаемого материала: чем они выразитель-

нее, тем легче обучающимся выделить информативные признаки предмета или явления.

Некоторые основные понятия изучаемого материала студентам с нарушенным слухом необходимо объяснять дополнительно. На занятиях требуется уделять повышенное внимание специальным профессиональным терминам, а также использованию профессиональной лексики. Для лучшего усвоения слабослышащими специальной терминологии необходимо каждый раз писать на доске используемые термины и контролировать их усвоение.

Внимание у обучающихся с нарушенным слухом в большей степени зависит от изобразительных качеств воспринимаемого материала: чем они выразительнее, тем легче слабослышащим студентам выделить информативные признаки предмета или явления.

В процессе обучения рекомендуется использовать разнообразный наглядный материал. Сложные для понимания темы должны быть снабжены как можно большим количеством наглядного материала.

Особую роль в обучении лиц с нарушенным слухом, играют видеоматериалы. По возможности, предъявляемая видеoinформация может сопровождаться текстовой бегущей строкой или сурдологическим переводом. Видеоматериалы помогают в изучении процессов и явлений, поддающихся видеофиксации, анимация может быть использована для изображения различных динамических моделей, не поддающихся видеозаписи. Анимация может сопровождаться гиперссылками, комментирующими отдельные компоненты изображения, что важно при работе с лицами, лишенными нормального слухового восприятия. Обучающую функцию выполняют компьютерные модели, лабораторные практикумы.

Создание текстовых средств учебного назначения для студентов с нарушенным слухом требует участия сурдолога.

Формой организации учебного процесса является лекционно-семинарская система обучения и поэтапная система контроля знаний студентов. Проведение занятий различного вида способствует формированию си-

системы обобщенных знаний студентов. Применение поэтапной системы контроля, текущего и промежуточного, способствует непрерывной аттестации студентов.

Одним из важнейших факторов, способствующих повышению уровня подготовки, является *индивидуализация учебной деятельности* студентов в системе целостного педагогического процесса.

Индивидуализация учебной деятельности студентов с нарушениями слуха осуществляется на основе учета их индивидуальных особенностей, проявляющихся в их познавательной деятельности, психофизических (в том числе и слуховых) способностях, в умении мобилизовать эмоционально-волевые и интеллектуальные силы, на основе использования дидактических и организационных средств.

Изучение индивидуальных особенностей студентов с нарушениями слуха позволит построить процесс обучения с учетом их потенциальных возможностей в добывании знаний.

Полноценное усвоение знаний и умений происходит в условиях реализации *принципа коммуникативности*. Эффективное использование письменных и устных средств коммуникации при работе в группе, умение представлять и защищать результаты своей работы, владение различными социальными ролями в коллективе, способность к организации эффективного делового общения являются навыками, которыми необходимо овладеть в процессе обучения.

Коммуникативный компонент развивается в результате включения студентов в групповую деятельность на основе формирования словесной речи. Поэтому коммуникативная система, действующая ныне в практике обучения глухих и слабослышащих, в большей степени направлена на *развитие словесной коммуникации*. Задачей данной системы является обучение языку как средству общения. Полноценное владение неслышащими студентами речью предполагает не только совершенствование навыков ее восприятия, но и ее воспроизведения. Эти два процесса взаимосвязаны, их совершенствование



осуществляется в условиях *использования остаточного слуха* студентов с нарушенным слухом в ходе образовательного процесса.

Сочетание всех видов речевой деятельности (говорения, слушания, чтения, письма, зрительного восприятия с лица и с руки говорящего) предполагает развитие всей структуры речевой деятельности, которая помогает практической деятельности и вплетается в нее. От содержания целей, условий практической деятельности зависят и соответствующие функции общения, что особенно важно для получения общего или профессионального образования лицами с нарушением слуха.

Необходимо отметить, что основная масса студентов с нарушением слуха имеет сопутствующие заболевания, в связи с этим не все студенты имеют возможность регулярного посещения занятий. Для таких студентов определяется индивидуальный график и форма сдачи материала.

Для слабослышащих студентов эффективна практика опережающего чтения, когда студенты заранее знакомятся с лекционным материалом и обращают внимание на незнакомые и непонятные слова и фрагменты. Такой вариант организации работы позволяет студентам лучше ориентироваться в потоке новой информации, заранее обратить внимание на сложные моменты.

У студентов с нарушением слуха на занятиях зрительный канал работает с перегрузкой, причем тем большей, чем сильнее поражены органы слуха. Это приводит к снижению скорости восприятия информации и повышенной утомляемости во время занятия. Реализации коррекционной направленности обучения студентов с нарушением слуха способствует *соблюдение слухоречевого режима на каждом занятии*.

Обучение глухих и слабослышащих студентов должно осуществляться на основе образовательных программ, адаптированных для людей с ОВЗ.

Одним из факторов эффективного обучения является компетентность преподавателя в применении различных способов общения: наглядности, компьютерных технологий, интеллектуальной доски, а также знание технических средств улучшения слуха, иногда даже элементов жестового языка.

Информационные технологии расширяют возможности преподавателя в работе со студентами данной категории. Учебно-методические презентации, контролирующие и контрольно-обучающие программы проектируются по общей технологической схеме с использованием языка программирования Visual Basic for Application, средства подготовки презентаций PowerPoint и других составляющих пакета Microsoft Office.

Учебно-методические презентации являются одной из организационных форм, которые можно использовать в процессе обучения студентов с нарушением слуха. Использование развитых средств графики облегчает эту задачу.

С целью сокращения объема записей целесообразно использовать опорные конспекты, различные схемы, придающие упрощенный схематический вид изучаемым понятиям.

Особого внимания требует межличностное взаимодействие преподавателя со студентами, имеющими нарушения слуха. Его успешности будет способствовать реализация в учебно-воспитательном процессе ряда рекомендаций:

- в начале разговора необходимо привлечь внимание собеседника (студента с нарушениями слуха): если его слух позволяет – назвать его по имени, если нет – положить ему руку на плечо или похлопать, но не резко;

- в процессе разговора с обучающимся, преподавателю необходимо смотреть на него, не загораживая свое лицо – студент должен иметь возможность следить за его мимикой (слабослышащие и глухие считывают информацию по губам);

- не все обучающиеся, которые плохо слышат, могут хорошо читать по губам, поэтому необходимо спросить об этом студента при первой встрече; если обучающийся обладает этим навыком, следует говорить ясно и медленно, использовать простые фразы и избегать несущественных слов; при этом не нужно пытаться преувеличенно четко произносить слова – это изменяет артикуляцию и создает дополнительные трудности; можно использовать вы-

ражение лица, жесты, если требуется подчеркнуть или пояснить смысл сказанного;

– нежелательно менять тему разговора без предупреждения; в подобном случае необходимо использовать переходные фразы вроде: «Хорошо, теперь нам нужно обсудить...»;

– необходимо передавать учебный материал негромко, ясно и четко; если слабослышащий студент просит повторить что-то, можно попробовать перефразировать свое предложение, использовать для пояснения жесты и артикуляцию;

– сообщения должны быть простыми, желательно давать их короткими предложениями;

– в речи необходимо избегать употребления незнакомых для обучающихся оборотов и выражений; перед тем, как давать объяснение новых профессиональных терминов, следует провести словарную работу, тщательно разбирая смысловое значение каждого слова, при этом необходимо убедиться, что студент вас понял (об этом обязательно нужно спросить у него);

– если преподаватель не понял ответ или вопрос обучающегося с нарушениями слуха, он может попросить его повторить или записать то, что студент хотел сказать;

– если преподаватель сообщает информацию, которая включает в себя номер, правило, формулу, технический или другой сложный термин, необходимо записать ее на доске;

– если сообщаемая информация касается чего-то важного: правил, инструкций и т. д., она обязательно должна дублироваться записями на доске;

– учебные фильмы, по возможности, должны быть снабжены субтитрами.

Применение сурдотехнических средств не только способствует восстановлению речевой коммуникации, но и значительно облегчает процесс обучения. В последние годы происходит совершенствование электроакустической аппаратуры на основе микроэлектроники. Частичная потеря слуха мо-

жет быть скорректирована с помощью специально подобранного и соответственно настроенного индивидуального аппарата.

Для полностью глухих студентов также необходима электроакустическая коррекция слуха. В этом случае остаточный слух глухого человека следует использовать в слухо-зрительном восприятии. Происходит расширение канала связи, и уже независимо от того, какой из каналов (зрительный или слуховой) является информативным для студентов, совместное их функционирование повышает коммуникативные возможности.

Индивидуальные сурдотехнические средства целесообразно сочетать со звукоусиливающей аппаратурой. Прежде всего с отечественным устройством беспроводной связи «Сонет». Оно предназначено для улучшения восприятия речи и может использоваться как для индивидуальной работы, так и для работы с группой студентов на лекции или практическом занятии. «Сонет» включает в себя передатчик частотно-модулируемого сигнала, передающий речь с радиоаппаратуры. Сигнал усиливается и принимается приемником слушателя, а затем с помощью слухового аппарата или головных телефонов направляется в ухо слушателя.

Очень значимо использование в учебном процессе интерактивной доски. Это позволяет вывести на экран больше учебного материала и создать свои программы, а также реализовать различные приемы индивидуальной и групповой работы. Интерактивная доска дает возможность представить материал ярко, что очень важно при нарушении слуха. Таким образом, используя аппаратуру, преподаватель имеет возможность преподнести более сложный материал. Занятие оживляется, так как речь воспринимается быстрее. Применение аппаратуры облегчает сам процесс восприятия: меньше утомляется зрение, являющееся для студентов с нарушением слуха основным каналом получения информации. Использование компьютерных технологий позволяет сделать занятие продуктивным, способствует концентрации внимания, а также развивает коммуникативные возможности.

Рекомендуемое *материально-техническое и программное обеспечение (ПО)* для получения образования студентов с нарушениями слуха включает:

*Специальные технические средства:*

- беспроводная система линейного акустического излучения;
- радиокласс – беспроводная технология передачи звука (FM-система);
- комплекты электроакустического и звукоусиливающего оборудования с комбинированными элементами проводных и беспроводных систем на базе профессиональных усилителей;
- мультимедиа-компьютер;
- мультимедийный проектор;
- интерактивные и сенсорные доски.

*ПО:*

- программы для создания и редактирования субтитров, конвертирующие речь в текстовый и жестовый форматы на экране компьютера (iCommunicator и др.).



## 12.4 СПРАВКА О КАДРОВОМ ОБЕСПЕЧЕНИИ РАБОЧЕЙ ПРОГРАММЫ ПО ДИСЦИПЛИНЕ

№	Ф.И.О. преподавателя, реализующего программу	Условия привлечения (основное место работы: штатный, внутренний совместитель, внешний совместитель; по договору ГПХ)	Должность, ученая степень, ученое звание	Перечень читаемых дисциплин	Уровень образования, наименование специальности, направления подготовки, наименование присвоенной квалификации	Сведения о дополнительном профессиональном образовании	Объем учебной нагрузки* по дисциплинам, практикам, ГИА	
							Контактная работа	
							количество часов	доля ставки
1	2	3	4	5	6	7	8	9
1.	Коваленко Надежда Витальевна	штатный	Должность – зав. кафедрой, ученая степень – кандидат медицинских наук, диплом КТ №059661 26.06.2001 г.		Высшее образование Специальность – лечебное дело, Врач-лечебник, диплом Ставропольская ГМА, 12.07.1996г., ЭВ №062436 <b>Ординатура</b> - Ставропольский ГМА, 01.09.96-01.09.98г., Акушерство и гинекология, удост. ЭВ №062436 <b>ПП</b> – Ставропольская ГМА, 09.04.01-27.07.01г., Онкология, <b>ПП</b> – ГДОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, 27.02.12-06.06.12г., Организация здравоохранения и общественное здоровье, 576 ч.	1. Удостоверение о повышении квалификации № 022412496310 от 28.10.2020г. Современные методы диагностики и лечения злокачественных опухолей, 144ч., АНО ДПО Учебный Центр «Центр образовательных услуг», срок действия 5 лет. 2. Удостоверение о повышении квалификации № 022412496311 от 28.10.2020г., Организация здравоохранения и общественное здоровье, 144ч., АНО ДПО «ДДМ», срок дей-		

						<p>ствия 5 лет.</p> <p>3. Сертификат №1102242513043 от 28.10.2020., Онкология., ФГБОУ ВО «ВолгГМУ» МЗ РФ (г. Волгоград), срок действия 5 лет.</p> <p>4. Сертификат № 1102242513044 от 28.10.2020г., Организация здравоохранения и общественное здоровье, ФГБОУ ВО «ВолгГМУ» МЗ РФ (г. Волгоград), срок действия 5 лет.</p>		
2.	Сперанский Дмитрий Леонидович	штатный	<p>Должность – профессор кафедры ученой степени-доктор медицинских наук, диплом ДК № 010349 от 04.01.2002 г., ученое</p>		<p>Высшее образование- Специальность-врач-лечебное дело диплом ЕВ №212346 от 25.06.1983г.</p> <p>Удостоверение (ординатура) №862 от 30.09.1985г. ВГМИ (г. Волгоград) по специальности «Онкология».</p> <p>Удостоверение аспирантура №15/500 от 20.10.1988 г. 1 МОЛ-</p>	<p>1.Сертификат №0134180802465 от 31.05.2018г. «онкология», ФГБОУ ВО ВолгГМУ МЗ РФ»,(г.Волгоград), срок действия 5 лет</p> <p>2.Диплом о профессиональной переподготовке № 180000144632 от 24.12.2018 г. «Гематология» ФГБОУ ВО ВолгГМУ МЗ</p>		



			<p>звание- доцент ДЦ №001015 от 21.06.1006 г.</p>		<p>МИ им. И.М. Сеченова (г. Москва) по специальности «Онкология»..</p>	<p>РФ»,(г.Волгоград) 3.Диплом о профессиональной переподготовке №782700048242 от 18.10.2019 г. «Физическая и реабилитационная медицина», ФГБОУ ВО Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. И.П. Павлова Минздрава России (г. Санкт-Петербург) 4.Удостоверение № 402415457415 от 26.11.2021 г. «Особенности педагогического процесса при подготовке врачей радиологов и онкологов»»72 ч. ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр радиологии» МЗ РФ (г.Обнинск) 5.Удостоверение 320000025389 от 05.10.2020г. «Современные методы</p>		
--	--	--	---	--	--	---	--	--

						дианостики и лечения злокачественных опухолей» 144ч. ФГБОУ ВПО «ВолгГМУ» МЗ РФ (г.Волгоград)		
3.	Девятченко Татьяна Фёдоровна	штатный	Должность – доцент кафедры, ученая степень - кандидат медицинских наук, диплом МД №026233 от 16.09.1986 г. ученое звание доцент		Высшее образование, Специальность – «лечебное дело», диплом ВМИ 1975г. Я № 390121 Удостоверение об окончании интернатуры №79 от 1976г. «ВМА», Волгоград, специальность «хирургия».	1. Первичная специализация Киевский гос. институт усовершенствования 1978г. Онкология, 2 мес. 2. Диплом о профессиональной переподготовке № 180000144631 от 24.12.2018г., Гематология, ФГБОУ ВО «ВолгГМУ» МЗ РФ (г. Волгоград). 3. Диплом о профессиональной переподготовке № 040000046311 от		

						<p>01.03.2019г. Педагог профессионального образования, дополнительного профессионального образования ФГБОУ ВО «ВолгГМУ» МЗ РФ (г. Волгоград)</p> <p>4. Удостоверение о повышении квалификации № 320000025380 от 05.10.2020г., Современные методы диагностики и лечения злокачественных опухолей, 144ч., ФГБОУ ВО «ВолгГМУ» МЗ РФ (г. Волгоград), срок действия 5 лет.</p> <p>5. Сертификат № 0134270007600 от 25.12.2020г., «Онкология», ФГБОУ ВО «ВолгГМУ» МЗ РФ (г. Волгоград), срок действия 5 лет.</p>		
4.	Чухнин Алексей Геннадьевич	штатный	Должность – доцент		Высшее образование Диплом врача	1.Диплом о профессиональной переподготовке		

вич		кафедры, ученая степень кандидат медицинских наук, диплом КТ № 066237 от 01 марта 2002 года ученое звание отсутствует		ШВ №163636 От 25.06.1994 г. Удостоверение об окончании интернатуры № 18 от 20.07.1995 «ВМА», Волгоград, специальность «хирургия». Удостоверение об окончании клинической ординатуры №327/97 от 31.08.97 «ВМА», Волгоград, специальность «онкология». Квалификация – высшая по специальности онкология, приказ КЗ Волгоградской области от 29.03.2018 № 35	подготовке № 040000046316 от 01.03.2019, «Педагог», ФГБОУ ВО «ВолгГМУ» МЗ РФ (г. Волгоград) 2.Сертификат № 0134270007605 от 11.12.2020, «Онкология», ФГБОУ ВО «ВолгГМУ» МЗ РФ (г. Волгоград), срок действия 5 лет 3.Удостоверение о повышении квалификации № 320000025392, дата выдачи 05.10.2020, «Современные методы диагностики и лечения злокачественных опухолей», 144 часа, ФГБОУ ВО «ВолгГМУ» МЗ РФ (г. Волгоград) 4.Удостоверение о повышении квалификации № 772405503258, дата выдачи 23.11.2017, «актуальные вопросы профилактики,		
-----	--	---	--	---	---	--	--

						<p>диагностики и лечения онкологических заболеваний в практике врача-терапевта участкового, врача общей практики (семейного врача)», 36 часов, ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ (г. Москва)</p> <p>5. Удостоверение о повышении квалификации № 402415457420, дата выдачи 26.11.2021, «Особенности педагогического процесса при подготовке врачей радиологов и онкологов», 72 часа, ФГБУ «НМИЦ радиологии» (г. Обнинск).</p> <p>6.. Удостоверение о повышении квалификации № 180001801251, дата выдачи 06.12.2018, «Инклюзивное обучение и разработка адаптивных программ в вузе», 16</p>	
--	--	--	--	--	--	--	--

						<p>часов, ФГБОУ ВО «ВолгГМУ» МЗ РФ (г. Волгоград)</p> <p>7.. Удостоверение о повышении квалификации № 630400058497, дата выдачи 29.04.2022, «Экспертная деятельность в сфере обязательного медицинского страхования», 144 часа, АНО ДПО «ВУЗ» «Институт менеджмента, маркетинга и права»</p>		
5.	Трошина Наталья Викторовна	штатный	<p>Должность – ассистент кафедры, ученое звание отсутствует</p>	<p>Онкология Б 1.Б.7.1 Раздел 1 «Общая онкология» Б 1.Б.7.1.4 Общие принципы хирургического лечения злокачественных опухолей Б 1.Б.7.1.3 Общие принципы диагностики онкологических заболеваний Б 1.Б.7.2</p>	<p>Высшее образование Специальность – лечебное дело ЖВ № 717667 от 27.06.1980 г. Комитетом по здравоохранению администрации Волгоградской области от 21 мая 1996 года присвоена высшая категория по специальности патологическая анатомия. Приказ № 367. Установлена высшая квалификационная категория по должно-</p>	<p>1. СЕРТИФИКАТ А № 324860 ОТ 10.10.98 ВГА, ПРОТОКОЛ №1, СПЕЦИАЛЬНОСТЬ ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ</p> <p>2. СЕРТИФИКАТ А № 324860 ОТ 12.12.2002 ВолгГМУ, ПРОТОКОЛ №1, СПЕЦИАЛЬНОСТЬ ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ</p>		

				<p>Раздел 2 «Частная онкология» Б 1.Б.7.2.4 Онкогинекология Подготовка к ПСА Семинары Практика(Б1.Б) ГИА</p>	<p>сти преподаватель. Приказ от 23.11. 2017. (запись в трудовой книжке)</p>	<p>3.Сертификат №6492 от 6.05.2012 Курс онкологии ФУВ ВГМУ, тема: Современные методы лечения злокачественных опухолей. 4.Удостоверение о ПК 040000046113, рег. 20318 от 30.06.2016. Курс онкологии и гематологии ФУВ по программе современные методы диагностики и лечения злокачественных опухолей. 144 часа 5.Удостоверение о повышении квалификации ГАОУ ДПО «ВГАПО» № 007218, рег. № 11917-10. От 29. 11. 2014. Программа « Личностно- профессиональная компетентность педагога профессионального образования: педагогическое мастерство (в контексте ФГОС ПО).</p>		
--	--	--	--	--	---	---	--	--

					<p>Объём 108 часов.</p> <p>6. Удостоверение о ПК УПК 140035, рег. № 35.15, от 30.09.15. НОУ ДПО «Экспертно-методический центр» программа «Теоретические и методологические основы преподавания в условиях реализации ФГОС» 24 часа.</p> <p>7. Удостоверение о ПК УПК 1400088. Рег. № 23.16 НОУ ДПО «Экспертно-методический центр» Программа «Организация учебного процесса в условиях компетентностного образования 72 часа. От июнь 2016</p> <p>8. Удостоверение о ПК УПК 1400201. Рег. № 10.17 НОУ ДПО «Экспертно-методический</p>		
--	--	--	--	--	--	--	--



						<p>центр»          Программа «Теоретические и методологические основы преподавания в условиях ФГОС» 24 часа          От март 2017          9. Удостоверение о ПК УПК 1400209. Рег.№ 24.19          НОУ ДПО «Экспертно-методический центр»          Программа «Организация учебного процесса в условиях компетентностного образования 72 часа.          От октябрь 2019          10. Удостоверение о ПК УПК 1400234. Рег.№ 24.20          НОУ ДПО «Экспертно-методический центр»          Программа «Теоретические и методологические основы преподавания в условиях ФГОС» 24</p>		
--	--	--	--	--	--	--	--	--

						часа От ноябрь 2020.		
--	--	--	--	--	--	-------------------------	--	--

### Справка

о работниках из числа руководителей и работников организаций, деятельность которых связана с направленностью (профилем) реализуемой программы высшего образования – программы ординатуры  
*31.08.14 Детская онкология, 2017 год набора, очная форма обучения*

№ п/п	Ф.И.О.	Наименование организации	Должность в организации	Время работы в организации	Учебная нагрузка в рамках образовательной программы за весь период реализации (доля ставки)
1	Попова Наталья Александровна	ВОКОД	Врач - детский онколог	С 2012 г. по н.в.	
2	Полосухина Дарья Константиновна	ВОКОД	Врач - детский онколог	С 2008 г. по н.в.	

## 12.5 СПРАВКА О МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОМ ОБЕСПЕЧЕНИИ РЕАЛИЗАЦИИ РАБОЧЕЙ ПРОГРАММЫ ПО ДИСЦИПЛИНЕ

Наименование дисциплины (модуля), практик в соответствии с учебным	Наименование специальных* помещений и помещений для самостоятельной работы	Оснащенность специальных помещений и помещений для работы	Перечень лицензионного программного обеспечения
Детская онкология	Учебная аудитория для проведения занятий лекционного, семинарского типа, групповых и индивидуальных консультаций, текущего контроля и промежуточной аттестации, для самостоятельной работы (г. Волгоград, ул. им. Землячки, 78, ауд. 9,15, 6 кв.м.)	<p><b>Демонстрационное оборудование:</b>                      Мультимедиа-проектор EpsonES-W12 (переносной) - 1 шт.                      Компьютер (ноутбук) HewlettPackard - 1 шт.                      Интерактивная доска SmartBoard 480 - 1 шт.                      Мультимедиа-проектор подвеснойEpsonEB – W12 - 1 шт.                      Компьютер: системный блок UniversalGeleron; монитор LCD - 1 шт.</p> <p><b>Специализированная мебель:</b>                      Доска магнитно-маркерная, доска магнитная меловая, специализированная мебель (стул-парта, столы, стулья)</p>	Windows 7 Professional 46243751, 46289511, 46297398, 47139370, Бессрочная Windows XP Professional 45885267, 43108589, 44811732, 44953165, Бессрочная MS Office 2007 Suite 63922302, 64045399, 64476832, 66015664, Бессрочная Kaspersky Endpoint Security 10 для Windows (Россия) 205E1805141018254272124 GoogleChrome Свободное и/или безвозмездное ПО 7-zip (Россия) Свободное и/или безвозмездное ПО AdobeAcrobatDC / AdobeReader Свободное и/или безвозмездное ПО