

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

«УТВЕРЖДАЮ»  
Директор Института НМФО  
Н.И. Свиридова  
«27» июля 2024 г.

**ПРИНЯТО**  
на заседании ученого совета  
Института НМФО  
№ 18 от «27» июля 2024 г.

**Фонд оценочных средств для проведения промежуточной аттестации по практикам обучающихся.**

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

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

Кафедра: **онкологии, гематологии и трансплантологии Института непрерывного медицинского и фармацевтического образования.**

Форма обучения – **очная**

Для обучающихся 2022, 2023, 2024 годов поступления (актуализированная редакция)

Волгоград, 2024

**Разработчики программы:**

№	Ф.И.О.	Должность	Ученая степень/ звание	Кафедра (полное название)
1.	Коваленко Н. В.	Зав. кафедрой	к.м.н.	Кафедра онкологии, гематологии и трансплантологии ИНМФО
2.	Сперанский Д. Л.	профессор	д.м.н./доцент	Кафедра онкологии, гематологии и трансплантологии ИНМФО
4.	Чухнин А.Г.	доцент	к.м.н.	Кафедра онкологии, гематологии и трансплантологии ИНМФО

Фонд оценочных средств для проведения промежуточной аттестации по практикам обучающихся, 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 г.

Заведующий кафедрой онкологии, гематологии и трансплантологии ИНМФО,  
к.м.н.  Н.В. Коваленко

**Рецензенты:**

Зав. кафедрой онкологии ФГБОУ ВО ВолГМУ, к.м.н. Жаворонкова

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

Председатель УМК



М.М. Королева

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

Рабочая программа утверждена на заседании Ученого совета Института  
НМФО протокол № 18 от « 27 » 06 2023 года

Секретарь Ученого совета



М.В. Кабытова

**Тестовые задания для проведения промежуточной аттестации обучающихся по практикам ОПОП подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре по специальности аттестации в ординатуре по специальности 31.08.14 «Детская онкология».**

- а) составляют до 4% всех опухолей у детей**
- б) составляют до 40% всех опухолей у детей
- в) занимают второе место после нефробластомы

Наиболее часто гепатобластомы встречаются в возрасте

- а) до 2 лет**
- б) после 2 лет
- в) после 10 лет
- г) после 15 лет

Гепатоцеллюлярный рак наиболее часто встречается в возрасте

- а) после 5 лет**
- б) до 2 лет
- в) у детей не встречается

Среди доброкачественных опухолей печени у детей первое место занимает

- а) кавернозная гемангиома**
- б) тератома
- в) аденома
- г) гамартома

Ведущим симптомом при опухоли печени у детей является

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

Реакция Абелева - Татаринова (определение а-фетопротеина) при гепатобластомах у детей обычно

- а) положительная у всех больных**
- б) положительная у детей до года
- в) ложноотрицательная в 25% случаев

При диагностике опухолей печени у детей противопоказаны

- а) аспирационная биопсия**
- б) пункционная биопсия**
- в) лапароскопия с биопсией

Ребенку 13 лет. При обследовании (проведена аортография, имеется положительная реакция Абелева - Татаринова) установлен диагноз: злокачественная опухоль левой доли печени внутриорганными метастазами в правую долю. Ребенку следует рекомендовать

- а) химиотерапию
- б) резекцию правой доли печени и гемигепатэктомия слева
- в) дистанционную g-терапию
- г) отказ от лечения

Ребенку 10 лет. Произведена клиновидная резекция правой доли печени по поводу гепатокарциномы. Опухоль размером 22 см. Такая операция

- а) не может считаться радикальной
- б) может считаться радикальной
- в) результат не определяется размерами опухоли

Ребенку 1 год. Опухоль располагается в левом подреберье, мягко-эластической консистенции, ограниченно подвижная. В области правой лопатки и на левой ягодице капиллярные гемангиомы. Кожные покровы бледные. при аускультации над опухолью прослушивается систолический шум. наиболее вероятный диагноз

- а) кавернозная гемангиома
- б) эхинококк
- в) гликогеновая болезнь
- г) гепатобластома
- д) нефробластома

Наиболее характерными клиническими проявлениями остеогенной саркомы у детей являются:

- а) боль при ходьбе
- б) "ночные боли"
- в) повышение температуры тела

Основные клинические симптомы остеогенной саркомы проявляются в следующей последовательности:

- А) нарушение функции конечности
  - Б) припухлость
  - В) боль
  - Г) повышение температуры тела
  - Д) расширенная венозная сеть над опухолью
- а) А, Б, В, Г, Д
  - б) В, Б, А, Г, Д
  - в) Б, В, А, Г, Д

Остеогенная саркома у детей наиболее часто встречается в возрасте

- а) старше 10 лет
- б) от 2 до 10 лет
- в) до 2 лет

Метастазы в легких при остеогенной саркоме у детей чаще выявляются к концу

- а) первого полугодия от момента установления диагноза
- б) первого года
- в) второго года

Типичной локализацией остеогенной саркомы является

- а) метаэпифизарная зона**
- б) диафиз трубчатых костей
- в) плоские кости

Достоверно установить диагноз остеогенной саркомы позволяет

- а) морфологическое исследование**
- б) ангиография
- в) компьютерная томография
- г) рентгенография
- д) сканирование костей

Остеогенную саркому следует дифференцировать

- а) с саркомой Юинга**
- б) с острым гематогенным остеомиелитом**
- в) с артритом**
- г) с посттравматическими изменениями**

Основным методом лечения остеогенной саркомы является

- а) комбинированный (химиотерапия + операция)**
- б) лучевой
- в) химиотерапия
- г) комплексный
- д) хирургический

### **Перечень вопросов для проведения промежуточной аттестации обучающихся по практикам в ординатуре по специальности 31.08.14 Детская онкология**

1. Основные принципы терапии болевых синдромов. Классификации средств лекарственной терапии боли.
2. Лечение острого болевого синдрома; хронического болевого синдрома в онкологии, возможных осложнений терапии болевых синдромов, их профилактики и купирования. Оценка эффективности терапии болевого синдрома.
3. Методика типичных оперативных вмешательств при опухолях лицевого отдела головы.
4. Оперативные доступы к сосудисто-нервным пучкам и органам шеи.
5. Порядок оказания неотложной медицинской помощи.
6. Клинические признаки внезапного прекращения кровообращения и/или дыхания.
7. Правила проведения базовой сердечно-легочной реанимации.
8. Правила выполнения наружной электроимпульсной терапии (дефибрилляции) при внезапном прекращении кровообращения и/или дыхания.
9. Принципы проведения коникотомии/трахеостомии.
10. Клинические признаки пищевого отравления, в том числе лекарственными средствами и ядами.
11. Клинические признаки и дифференциальная диагностика при комах.
12. Клинические признаки и дифференциальная диагностика при шоке.
13. Принципы остановки кровотечений.
14. Оперативные вмешательства при злокачественных опухолях молочной железы (радикальная мастэктомия по Маддену, радикальная мастэктомия по Холстеду, радикальная резекция, секторальная резекция).

15. Оперативные доступы к органам грудной полости (широкий межреберный, заднебоковой, трансстернальный, чрездвуплевральный).
16. Радикальные операции при раке желудка (субтотальная резекция -дистальная и проксимальная, гастрэктомия, комбинированные резекции и гастрэктомии).
17. Радикальные и паллиативные операции при опухолях поджелудочной железы, внепеченочных желчных путей и желчного пузыря (панкреатодуоденальная резекция, спленопанкреатогастроэктомии, дистальные резекции поджелудочной железы со спленэктомией, папиллэктомия, билиодигестивные анастомозы).
18. Оперативное вмешательство по поводу рака ободочной кишки (гемиколэктомия, резекция, обходные анастомозы).
19. Оперативные вмешательства при опухолях матки, придатков матки и влагалища.
20. Операции при раке прямой кишки (передняя резекция, брюшно-анальная резекция, экстирпация, операция Гартмана, паллиативные операции).
21. Методика оперативных вмешательств по поводу внеорганных забрюшинных опухолей.
22. Правила взятия пункционной и эксцизионной биопсии и доставка биопсийного и операционного материала. Оформление документации.
23. Методика получения костного мозга (стернальная пункция, трепанобиопсия). Характеристика и значение изменений состава костного мозга .
24. Возможности лучевых методов исследования в онкологии: УЗИ, КТ, ПЭТ.
25. Роль и показания для выполнения магнитно-резонансной томографии при различных опухолях.
26. Показания и возможности эндоскопических методов диагностики в онкологии.
27. Роль и показания для радиоизотопных методов исследования при различных опухолях.
28. Радикальное, паллиативное и симптоматическое лечение.
29. Комбинированное, сочетанное и комплексное лечение
30. Хирургическое лечение. Абластика. Соблюдение принципа зональности и футлярности. Расширенные и комбинированные операции.
31. Объем оперативных вмешательств в зависимости от локализации, формы роста и распространенности опухоли
32. Лечение рака молочных желез (хирургическое, лекарственное, лучевое, гормональное).
33. Хирургический метод лечения меланомы.
34. Основные методы хирургического лечения больных с опухолями костей.
35. Хирургическое лечение солитарных метастазов злокачественных опухолей костей.
36. Хирургическое лечение опухолей мягких тканей. Принцип адекватности (зональности и футлярности) при операциях по поводу опухолей мягких тканей.
37. Виды профилактики в онкологии. Общая характеристика.
38. Принципы медико-социальной экспертизы (МСЭ) и реабилитации онкологических больных.
39. Общие принципы хирургического лечения злокачественных опухолей.
40. Общие принципы лучевой терапии злокачественных опухолей.
41. Общие принципы лекарственной терапии злокачественных опухолей.
42. Паллиативная медицинская помощь в онкологии.
43. Болевой синдром в онкологии. Диагностика. Фармакология препаратов, применяемых для лечения. Профилактика.
44. Эпидемиология злокачественных опухолей у детей. Особенности опухолей у детей. Заболеваемость и смертность. Онкологическая настороженность.
45. Острый лимфобластный лейкоз. Клиническая картина. Диагностика. Принципы лечения.

46. Острый миелобластный лейкоз. Клиническая картина. Диагностика. Принципы лечения.
47. Лимфогранулематоз. Морфологическая классификация. Диагностика. Клиническая картина. Стадирование. Лечение. Отдаленные последствия лечения.
48. Неходжкинские лимфомы. Клиническая картина. Диагностика. Лечение. Отдаленные результаты.
49. В-клеточные лимфомы у детей. Клиническая картина при абдоминальной локализации. Принципы лечения. Хирургическая тактика. Результаты лечения.
50. Лимфобластные лимфомы. Клиническая картина при поражении средостения. Синдром сдавления верхней полой вены. Диагностика. Принципы лечения.
51. Гистиоцитарные расстройства. Клиническая картина. Принципы диагностики и лечения.
52. Опухоли центральной нервной системы. Классификация. Алгоритмы диагностики. Дифференциальный диагноз. Подходы к лечению у взрослых и у детей. Роль химиотерапии у детей в возрасте до 3-х лет.
53. Медуллобластома. Клиническая картина. Диагностика. Лечение. Отдаленные результаты.
54. Медуллобластома. Принципы лечения у детей младше и старше 3-х лет. Результаты. Реабилитация.
55. Злокачественные опухоли костей. Клиническая картина, диагностика, лечение.
56. Остеогенная саркома. Клиническая картина. Рентгенологические признаки. Принципы лечения. Органосохранные операции. Отдаленные результаты.
57. Саркома Юинга. Клиническая картина. Рентгенологические признаки. Диагностика. Принципы лечения. Отдаленные результаты.
58. Доброкачественные костные опухоли у детей. Частота. Классификация. Диагностика. Лечение.
59. Злокачественные опухоли мягких тканей. Классификация. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Отдаленные результаты.
60. Рабдомиосаркома у детей. Заболеваемость. Клиническая картина при различных локализациях. Принципы лечения. Отдаленные результаты.
61. Опухоли забрюшинного пространства. Классификация. Клиническая картина. Диагностика. Тактика лечения.
62. Нейробластома. Клиническая картина. Принципы диагностики. Дифференциальный диагноз. Лечение.
63. Нейробластома. Особенности клинической картины при различных локализациях. Маркеры. Стадирование. Факторы прогноза. Принципы лечения.
64. Нейробластома 4S стадия. Особенности, критерии диагноза. Клиническая картина. Тактика ведения.
65. Злокачественные опухоли печени. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Принципы лечения. Трансплантация печени. Отдаленные результаты.
66. Злокачественные опухоли печени. Варианты оперативных вмешательств.
67. Опухоль Вилмса. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Отдаленные результаты.
68. Ретинобластома. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Отдаленные результаты.
69. Герминогенные опухоли. Классификация. Клиническая картина. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Лечение. Отдаленные результаты.
70. Доброкачественные опухоли мягких тканей у детей. Частота. Классификация. Принципы диагностики и лечения.

**Типовые ситуационные задачи для проведения промежуточной аттестации обучающихся по практикам, по специальности 31.08.14 Детская онкология.**

**Задача №1 (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 4×3,5см. 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 №2 (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 урологом — выставлен диагноз водянки правого 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 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 №3 (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 среднетяжёлое, 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 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 = 12×10×10см 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.

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 №4 (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 рецидив заболевания.

#### **Задача №5 (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 №6 (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, темно-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 №7 (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 №8 (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 № 9 (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 диагностикой. По совокупности анамнестических, клинических, рентгенологических и морфологических данных диагностирована саркома Юинга правой большеберцовой кости.

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.

### **Задача № 10 (Острый лимфобластный лейкоз, Т- клеточный вариант, период разгара клинических проявлений, нейролейкоз.)**

Мальчик Р., 12 лет, поступил в отделение с жалобами на слабость, тошноту, рвоту, повышение температуры, боли в ногах.

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  $39,3^{\circ}$ , увеличились подчелюстные лимфатические узлы. В амбулаторном анализе крови выявлен гиперлейкоцитоз до  $200 \times 10^9/\text{л}$ , с подозрением на хронический лейкоз мальчик был госпитализирован.

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 дыхание 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-  $3,2 \times 10^{12}/\text{л}$ , Тромб. – единичные, Лейк. –  $208 \times 10^9/\text{л}$ , 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 № 11. (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 °С, 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 5,0×7,0 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 мягкий, безболезненный. Печень, селезёнка не пальпируются. Общий анализ крови: Нв – 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%, мегакариоциты – 1 на 200 миелокариоцитов.

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

Мать с ребенком 5 лет на приёме 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 №13 (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 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 : Hb - 120 г/л, RBC -  $4,4 \times 10^{12}$ , MCH – 27,3 пг, Ht – 40%, MCV – 90,9 фл, MCHC – 30,0 г/л, WBC –  $8,9 \times 10^9/л$ , СОЭ 22 мм/ч, лейкоцитарная формула: л – 23%, п – 5%, с- 58%, э – 9%, м- 5%, PLT -  $230 \times 10^9 /л$

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

### **Задача №14 (Первичный гемофагоцитный 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 в/3 левой лучевой кости. Осмотрена фтизиатром ( заключение : неспецифический воспалительный процесс). Проведено лечение : сульперазон, Супрастин, найз. Состояние не улучшалось. Ребенок стал вялым, не становится на ножки, держится повышенная температура. Для решения вопроса о при чине 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 №15 (Первичный гемофагоцитный 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 30,9 е/л, АСТ 39,4 е/л, билирубин общ. 10,2 мкм/л, общ. белок 63,6 г/л, креатинин 28,2 мкм/л, мочевины 3,3 мм/л, ЛДГ – 212,2 е/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 № 16 (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, безболезненные, по другим группам л/узлы не увеличены. Печень и селезенка у края реберной дуги.

Лабораторно: анализ крови - Нв 123 г/л Эрит 4.80 x 10<sup>12</sup>/л ретик. 3 %о Лейк. 7.7 x 10<sup>9</sup>/л (с/я 47 э 1 б 1 м 8 л 43) тромб 234 x 10<sup>9</sup>/л СОЭ 12 мм/ч MCV 74 MCH 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 паренхимы 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. 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 № 17 (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 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 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>10</sup>/л, гранулоциты 0,9x10<sup>10</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 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. Предположительный диагноз. 2. Перечень болезней для дифференциальной диагностики. 3. Стандарт обследования.

### **Задача № 18 (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 дедушки 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 сумаamedом, однако состояние не улучшалось. В контрольном анализе крови выявлено снижение Нв до 96,0г/л, тромбоцитов 140,0x10<sup>9</sup>/л, лимфоцитоз. Направлена на стационарное обследование и лечение.

При поступлении: состояние средней тяжести, но девочка активна. Выражена бледность кожных покровов и слизистых, единичные мелкие экхимозы на голених. 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>10</sup>/л, эритроц. 2,70x10<sup>10</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: 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 лейкоэмических клеток, чувствительна к действию NaF.

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

**Задача № 19 (Острый бифенотипический лейкоз (монобл.5a+T), период развернутых клинических проявлений, лейкоэмическая 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°С 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 голених. 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>10</sup>/л, эритроц. 2,70x10<sup>10</sup>/л, Нв 71,0г/л, тромбоц. 60,0x10<sup>10</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 № 20 (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.  $3,39 \times 10^{10}/л$ , 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, мочевиная кислота 1201,8 мкм/л, креатинин 121,1 мкм/л, мочевиная 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.

ДОКУМЕНТ ПОДПИСАН ЭЛЕКТРОННОЙ ПОДПИСЬЮ

Свиридова Наталья Ивановна

09.09.24 14:13 (MSK)

Сертификат 0475ADC000A0B0E2824A08502DAA023B6C