

№ ОРД-ПЕД-23

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«Северо-Осетинская государственная медицинская академия»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра детских болезней №3

УТВЕРЖДЕНО

протоколом заседания Центрального
координационного учебно-методического
совета от «14» марта 2023 г. № 4

ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ

по дисциплине «Детская гематология»

основной профессиональной образовательной программы высшего образования –
программы ординатуры по специальности 31.08.19 Педиатрия,
утвержденной 13.04.2023 г.

для ординаторов _____ 1 курса _____

по специальности 31.08.19 Педиатрия

Рассмотрено и одобрено на заседании кафедры
от « 6 » марта 2023 г. (протокол № 7)

Заведующий кафедрой детских болезней №3,

д.м.н., профессор _____  Касохов Т.Б.

г. Владикавказ, 2023 г.

СТРУКТУРА ФОС

1. Титульный лист
2. Структура ФОС
3. Рецензия на ФОС
4. Паспорт оценочных средств
5. Комплект оценочных средств
 - перечень вопросов по практическим навыкам
 - ситуационные задачи
 - перечень вопросов к зачету/экзамену

ПАСПОРТ ФОНДА ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ ПО ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ

№П/П	Наименование контролируемого раздела (темы) дисциплины	Код формируемой компетенции (этапа)	Наименование оценочного средства
1	2	3	4
Вид контроля	Детская гематологии	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-9.	БМ, КР, ДЗ, КЗ, Т, Пр, С
Зачет	Детская гематологии	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-9.	

**Примерные тестовые задания по дисциплине (модулю)
«Детская гематология»:**

1. САМОЙ ДОЛГОЖИВУЩЕЙ КЛЕТКОЙ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) эритроцит
- 2) нейтрофил
- 3) тромбоцит
- 4) эозинофил

2. ГЕЛЬМИНТОЗАМИ, СОПРОВОЖДАЮЩИМИСЯ ЭОЗИНОФИЛИЕЙ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) энтеробиоз
- 2) описторхоз
- 3) фасциолез
- 4) стронгилоидоз

3. ТРАНЗИТОРНАЯ ЭОЗИНОФИЛИЯ ВОЗМОЖНА

- 1) в продроме заболевания
- 2) в начале приступа
- 3) на высоте приступа
- 4) в постприступный

4. ЭОЗИНОФИЛИЯ СВЯЗАНА

- 1) с атопией
- 2) с гельминтозом
- 3) с иммунопатологическими заболеваниями
- 4) с острым периодом бактериального заболевания

5. ПРИЧИНАМИ ГИПОХРОМНОЙ АНЕМИИ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) дефицит железа
- 2) нарушения порфиринового обмена
- 3) нарушение структуры цепей глобина
- 4) гемолиз

6. ПРИ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ НЕОБХОДИМЫМИ ПРОДУКТАМИ ПИТАНИЯ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) мясо
- 2) картофель
- 3) ягоды
- 4) яйца

7. ОСНОВНЫМИ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНЫМИ ПРИЧИНАМИ ПОСТГЕМОРАГИЧЕСКИХ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ АНЕМИЙ У ДЕТЕЙ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) диафрагмальной грыжи
- 2) язвенной болезни
- 3) геморроя
- 4) полипа

8. К КЛИНИЧЕСКИМ ПРИЗНАКАМ ВНУТРИСОСУДИСТОГО ГЕМОЛИЗА ОТНОСЯТСЯ

- 1) анемия
- 2) изменения цвета мочи

- 3) признак тромбофилии
- 4) пурпура

9. ОСНОВНАЯ ПРИЧИНА МИКРОСФЕРОЦИТАРНЫХ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

- 1) врожденный дефект структуры мембранного белка эритроцита
- 2) усиление процессов перекисного окисления липидов
- 3) гиперспленизм
- 4) иммунные процессы

10. ЧАСТЫМИ ПРИЧИНАМИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ НЕСФЕРОЦИТАРНЫХ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) дефицита, снижения активности глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы
- 2) пируваткиназы
- 3) ферментов системы глутатиона
- 4) ферментов мембраны эритроцитов

11. ФАКТОРАМИ, ПРОВОЦИРУЮЩИМИ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЙ КРИЗ ПРИ МИКРОСФЕРОЦИТАРНОЙ АНЕМИИ, ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) бактериальная инфекция
- 2) вакцинация
- 3) алиментарные факторы
- 4) вирусная инфекция

12. ЖАЛОБАМИ В ФИНАЛЕ ГЕМОБЛАСТОЗА ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) кровоточивость
- 2) видимые новообразования
- 3) гирсутизм
- 4) гнойно-воспалительные процессы

13. ПРИ ОСТРОМ ЛЕЙКОЗЕ ХАРАКТЕРНО

- 1) нейтропения абсолютная
- 2) увеличение молодых форм нейтрофилов
- 3) увеличение зрелых сегментоядерных нейтрофилов
- 4) лейкемическое зияние

14. К КЛИНИЧЕСКИМ ПРИЗНАКАМ ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗА ОТНОСЯТСЯ

- 1) увеличение лимфоузлов
- 2) гепатоспленомегалия
- 3) исхудание, дистрофия
- 4) пурпура

15. ОСНОВНЫМ КРИТЕРИЕМ ДИАГНОЗА ГИСТИЦИТОЗА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) специфические клетки в биоптате кожи
- 2) миелограмма
- 3) очаги остеолита на рентгенограммах плоских костей
- 4) характер кожных высыпаний

16. ОСНОВНЫМ ДИАГНОСТИЧЕСКИМ СИМПТОМОМ ПРИ КСАНТОМАТОЗЕ ХЕНДА-ШЮЛЛЕРА-КРИСЧЕНА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) сахарная кривая
- 2) очаги остеолита на рентгенограммах плоских костей
- 3) экзофтальм
- 4) специфические клетки в пунктате костного мозга

17. СПЛЕНОМЕГАЛИЯ ХАРАКТЕРНА ДЛЯ

- 1) тромбоцитопенической пурпуры
- 2) лейкоза острого, хронического
- 3) гемолитической анемии
- 4) лимфогранулематоза

18. ПРИЧИНАМИ ФОРМИРОВАНИЯ ТРАНЗИТОРНОЙ ПРИОБРЕТЕННОЙ СКРЫТОЙ ТРОМБОФИЛИИ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) частые повторные заболевания
- 2) прививки
- 3) тяжелое заболевание
- 4) физическая нагрузка

19. ИЗ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ КЛИНИЧЕСКИХ ПРИЗНАКОВ НЕ ПОЗВОЛЯЕТ ОТЛИЧИТЬ ЛИМФАДЕНИТ ОТ ИММУНОБЛАСТНОЙ ЛИМФАДЕНОПАТИИ

- 1) нагноение
- 2) каменистое уплотнение вследствие склерозирования
- 3) симптомы воспаления (краснота, боль, отечность, припухлость)
- 4) увеличение лимфоузла

20. СПЛЕНОМЕГАЛИЯ ХАРАКТЕРНА

- 1) для мраморной болезни
- 2) для цереброцидоза (болезнь Гоше)
- 3) для несфероцитарной гемолитической анемии
- 4) для гликогеноза 4 типа (Андерсена)

21. КЛЕТКОЙ НЕ КОСТНОМЗГОВОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) нейтрофил
- 2) лимфоцит
- 3) эозинофил
- 4) базофил

22. АБСОЛЮТНАЯ НЕЙТРОПЕНИЯ НЕ СВЯЗАНА

- 1) с гиперопленизмом
- 2) с гипопродукцией
- 3) с иммунными процессами
- 4) с острой кровопотерей

23. ФАКТОРАМИ, ПОВЫШАЮЩИМИ СОЭ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) увеличение гематокрита
- 2) повышение вязкости крови
- 3) желтуха с холестаазом
- 4) белки острой фазы воспаления

24. К ОСНОВНЫМ ПРИЧИНАМ ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА ОТНОСЯТСЯ

- 1) алиментарные
- 2) неонатальные
- 3) кровопотери
- 4) гемолиз

25. ПРИ АНЕМИИ ПРЕДПОЧТИТЕЛЬНЫМИ КРУПАМИ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) риса
- 2) гречки
- 3) ячменя
- 4) манной

26. ОСНОВНЫМ МЕДИКАМЕНТОЗНЫМ ПРЕПАРАТОМ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) витамины группы В
- 2) препарат железа
- 3) аскорбиновая кислота
- 4) соляная кислота

27. КРОВОТЕЧЕНИЕМ, НАИБОЛЕЕ РЕДКО ВЫЗЫВАЮЩИМ ПОСТГЕМОРАГИЧЕСКУЮ АНЕМИЮ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) легочное
- 2) носовое
- 3) маточные
- 4) желудочно-кишечные

28. ПРИ ТАЛАССЕМИИ ХАРАКТЕРНО

- 1) мишеневидные эритроциты
- 2) базофильная пунктация эритроцитов
- 3) снижение осмотической устойчивости эритроцитов
- 4) повышение осмотической устойчивости эритроцитов

29. ФАКТОРАМИ, УМЕНЬШАЮЩИМИ ВЫРАЖЕННОСТЬ ЖЕЛТУХИ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) интенсификация глюкуронирования
- 2) усиление процессов акцепции билирубина с альбумином
- 3) уменьшение подкожно-жировой клетчатки
- 4) усиление диуреза

30. О ГЕМОЛИЗЕ В АНАЛИЗЕ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ СВИДЕТЕЛЬСТВУЮТ

- 1) полихроматофилия эритроцитов
- 2) наличие эритронормобластов
- 3) высокий цветной показатель
- 4) лимфоцитоз

31. ЭФФЕКТИВНЫМ ЛЕЧЕНИЕМ МИКРОСФЕРОЦИТАРНОЙ АНЕМИИ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) спленэктомия
- 2) кортикостероиды
- 3) алиментарные факторы
- 4) гемосорбция

32. ОСНОВНОЙ ПРИЧИНОЙ НАСЛЕДСТВЕННЫХ НЕСФЕРОЦИТАРНЫХ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) нарушение активности ферментов эритроцитов
- 2) гиперспленизм
- 3) структурный дефект белков мембраны эритроцитов
- 4) иммунные процессы

33. МИКРОАНГИОПАТИЧЕСКАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ РАЗВИВАЕТСЯ

- 1) при скрытой тромбофилии

- 2) при тромбофилии
- 3) при ДВС – синдроме
- 4) при тромбоваскулите

34. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА АПЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ НЕОБХОДИМА

- 1) с гемолитической анемией
- 2) с гемобластозами
- 3) с инфекционным лимфоцитозом
- 4) с тромбоцитопенической пурпурой

35. ПРАВИЛЬНОЙ ТАКТИКОЙ ВЕДЕНИЯ ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) госпитализация в специализированное отделение
- 2) госпитализация в соматическое отделение
- 3) амбулаторное лечение
- 4) консультация гематолога

36. ВОЗМОЖНЫМИ ЖАЛОБАМИ ПРИ ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗЕ, ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) температурной реакции с ознобом
- 2) слабости, потливости
- 3) желтухи с зудом
- 4) кровоточивости

37. К МЕТОДАМ ИССЛЕДОВАНИЯ ПРИ РЕТИКУЛЕЗАХ НАКОПЛЕНИЯ ОТНОСЯТСЯ

- 1) осмотр глазного дна
- 2) рентгенография костей
- 3) пункция костного мозга
- 4) фиброгастродуоденоскопия

38. ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ ЛИМФОАДЕНОПАТИЯ ХАРАКТЕРНА

- 1) для лейкоза
- 2) для аденовирусной инфекции
- 3) для энтеровирусной инфекции
- 4) для ротавирусной инфекции

39. КРИТЕРИЯМИ СКРЫТОЙ ТРОМБОФИЛИИ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) тромбофилический анамнез жизни
- 2) тромбофилический семейный анамнез
- 3) лабораторно выявленные отклонения гемостаза
- 4) осмотр ребенка

40. ФАГОЦИТАМИ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) нейтрофил
- 2) макрофаг
- 3) моноцит
- 4) лимфоцит

41. К КОРОТКОЖИВУЩИМ КЛЕТКАМ ОТНОСЯТСЯ

- 1) лимфоцитов
- 2) эозинофилов
- 3) тромбоцитов

4) нейтрофилов

42. ОТНОСИТЕЛЬНАЯ ЛИМФОПЕНИЯ ВЫЯВЛЕНА (ДЕТИ 5 ЛЕТ)

- 1) лейкоцитов 10000, лимфоцитов 60%
- 2) лейкоцитов 4000, лимфоцитов 50 %
- 3) лейкоцитов 20000, лимфоцитов 15%
- 4) лейкоцитов 3000, лимфоцитов 35%

43. НЕОБХОДИМЫМИ МЕТОДАМИ ИССЛЕДОВАНИЯ ПРИ ПОДОЗРЕНИИ НА ЛИМФОСАРКОМУ, ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) биопсия лимфоузла
- 2) отпечатки и мазки из биоптата
- 3) рентгенография органов грудной клетки, средостения
- 4) спинномозговая пункция

44. ОСНОВНЫМ ФАКТОРОМ ГЕМОЛИЗА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) гепатомегалия
- 2) укорочение продолжительности жизни эритроцитов
- 3) нарушение костномозгового кроветворения
- 4) гиперспленизм

45. ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИМИ ПРИЗНАКАМИ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) сниженный цветной показатель
- 2) анизо-пойкилоцитоз
- 3) нормобластоз
- 4) гипохромия эритроцитов

46. ПРИЧИНАМИ ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА У БЕРЕМЕННОЙ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) частые беременности
- 2) длительная предшествующая лактация
- 3) обильные менструации
- 4) злоупотребление алкоголем

47. ВНУТРИСОСУДИСТЫЙ ГЕМОЛИЗ ХАРАКТЕРЕН ДЛЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

- 1) аутоиммунных
- 2) несфероцитарных
- 3) сфероцитарных
- 4) микроангиопатических

48. СОСТОЯНИЯМИ, СОПРОВОЖДАЮЩИМИСЯ СНИЖЕННОЙ СОЭ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) период новорожденности
- 2) эксикоз
- 3) анемия
- 4) «синие» пороки сердца

49. КРИТЕРИЯМИ ДИАГНОСТИКИ ГЕМОГЛОБИНОПАТИЙ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) электроферетическое определение аномального гемоглобина
- 2) обнаружение нестабильного гемоглобина
- 3) выявление аномальных форм эритроцитов
- 4) иммунные нарушения

50. ПРИЧИНАМИ ФОРМИРОВАНИЯ ПРИОБРЕТЁННОЙ СКРЫТОЙ ТРОМБОФИЛИИ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) очаги хронической инфекции
- 2) множественные малые аномалии
- 3) атопия
- 4) остаточные явления перинатальной гипоксии

51. ПРЕПАРАТОМ, ПРОТИВОПОКАЗАННЫМ ПРИ ЛЕЧЕНИИ ТАЛАССЕМИИ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) препарат железа
- 2) средства, улучшающие микроциркуляцию
- 3) десферал
- 4) кислород

52. ПРОВОКАТОРАМИ ГЕМОЛИТИЧЕСКОГО КРИЗА ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) сульфаниламидные
- 2) противомаларийные
- 3) нитрофуриновые
- 4) пенициллины

53. ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ ЛИМФАДЕНОПАТИЯ ХАРАКТЕРНА

- 1) для диссеминированной очаговой гнойной инфекции кожи
- 2) для детской экземы
- 3) для склеродермии
- 4) для эритродермии, распространённого дерматита

54. СПЛЕНОМЕГАЛИЯ ХАРАКТЕРНА

- 1) субсепсиса Висслера-Фанкони
- 2) системной красной волчанки
- 3) ревматоидном артрите
- 4) склеродермии

55. СИМПТОМАМИ, ХАРАКТЕРНЫМИ ДЛЯ ГИСТИОЦИТОЗА (болезни Латтерере-Сивн) ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) гепатоспленомегалия
- 2) высыпания на коже
- 3) гемолиз
- 4) зуд

56. ОСНОВНОЙ ПРИЧИНОЙ РАЗВИТИЯ БОЛЕЗНЕЙ НАКОПЛЕНИЯ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) врождённая энзимопатия
- 2) хроническое воспаление
- 3) злокачественная пролиферация
- 4) приобретенная энзимопатия

57. АУТОИММУННАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ ЯВЛЯЕТСЯ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ

- 1) при системной красной волчанке
- 2) при ревматизме
- 3) при хроническом активном гепатите
- 4) при иммунодефицитных состояниях

58. АБСОЛЮТНАЯ ЭОЗИНОФИЛИЯ ВЫЯВЛЕНА

- 1) лейкоцитов 10000, эозинофилов 3%
- 2) лейкоцитов 4000, эозинофилов 5%
- 3) лейкоцитов 20000, эозинофилов 4%
- 4) лейкоцитов 3000, эозинофилов 10%

59. УВЕЛИЧЕНИЕ ЭОЗИНОФИЛОВ И БАЗОФИЛОВ НАБЛЮДАЕТСЯ

- 1) при остром лейкозе
- 2) при хроническом миелолейкозе
- 3) при бактериальной инфекции
- 4) при вирусной инфекции

60. ВЫСОКИЙ ЛИМФОЦИТОЗ СВОЙСТВЕНЕН

- 1) инфекционному лимфоцитозу
- 2) инфекционному мононуклеозу
- 3) энтеровирусной инфекции
- 4) бактериальной инфекции

61. ПРАВИЛЬНОЙ ТАКТИКОЙ ПРИМЕНЕНИЯ ПРЕПАРАТОВ ЖЕЛЕЗА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) до нормализации гемоглобина
- 2) до нормализации гемоглобина и ещё 3-4 недели
- 3) до нормализации сывороточного железа
- 4) в течение 2 недель

62. АБСОЛЮТНАЯ ЛИМФОПЕНИЯ ОБНАРУЖЕНА (ДЕТИ 5 ЛЕТ)

- 1) лейкоцитов 10000, лимфоцитов 60%
- 2) лейкоцитов 4000, лимфоцитов 50 %
- 3) лейкоцитов 20000, лимфоцитов 15%
- 4) лейкоцитов 3000, лимфоцитов 35%

63. НАИБОЛЕЕ ВЫРАЖЕНА ЭОЗИНОФИЛИЯ

- 1) в предприступный период бронхиальной астмы
- 2) в начале приступа бронхиальной астмы
- 3) на высоте приступа бронхиальной астмы
- 4) в постприступный период бронхиальной астмы

64. У НОВОРОЖДЕННЫХ ОЧАГИ ЭКСТРАМЕДУЛЛЯРНОГО КРОВЕТВОРЕНИЯ НЕ НАБЛЮДАЮТСЯ

- 1) при фетопатии
- 2) при гемолитической болезни
- 3) при так называемой «физиологической желтухе»
- 4) при кровопотере

65. ПРИЧИНАМИ ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА У НОВОРОЖДЕННОГО ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) дефицит железа у беременной
- 2) нарушение трансплацентарного пассажа железа
- 3) недоношенность
- 4) разрушение эритроцитов, содержащих фетальный гемоглобин

66. ЛИМФОЦИТОЗ СВЯЗАН

- 1) с бактериальной инфекцией
- 2) с гематоонкологическим заболеванием
- 3) с вирусной инфекцией

4) с типом конституции

67. БИОХИМИЧЕСКИМИ ТЕСТАМИ, ВЫЯВЛЯЮЩИМИ ДЕФИЦИТ ЖЕЛЕЗА, ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) определение трансферрина
- 2) определение сывороточного железа
- 3) определение сывороточного белка
- 4) определение ферритина

68. ОСНОВНЫМ ФАКТОРОМ, СПОСОБСТВУЮЩИМ ТРОМБОФИЛИИ ПРИ ВНУТРИСОСУДИСТОМ ГЕМОЛИЗЕ, ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) обилие обломков эритроцитов
- 2) выделение эритрофосфатина, активирующего тромбоциты
- 3) лейкоцитоз
- 4) изменения гематокрита

69. ПРИ ГЕМОЛИЗЕ НАБЛЮДАЮТСЯ

- 1) лейкоцитоз
- 2) нейтрофилёз
- 3) левый сдвиг нейтрофилов
- 4) нейтропения

70. ОСНОВНЫМИ ПРОВОКАТОРАМИ ГЕМОЛИТИЧЕСКОГО КРИЗА ПРИ НЕСФЕРОЦИТАРНЫХ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЯХ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) инфекции
- 2) лекарственные препараты
- 3) алиментарных факторов
- 4) иммунных процессов

71. ОСНОВНЫМ МЕТОДОМ АУТОИММУННЫХ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) положительная проба Кумбса
- 2) ретикулоцитоз
- 3) положительная непрямая проба Кумбса
- 4) определение сывороточных иммуноглобулинов

72. К КЛИНИЧЕСКИМ ПРИЗНАКАМ АПЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ ОТНОСЯТСЯ

- 1) анемия
- 2) пурпура
- 3) значительное увеличение лимфоузлов и селезёнки
- 4) воспаление слизистых оболочек (рта, прямой кишки, гениталий)

73. ВЕРИФИКАЦИИ ДИАГНОЗА АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ СПОСОБСТВУЮТ

- 1) трепанобиопсии
- 2) пункция костного мозга
- 3) определение железа сыворотки
- 4) определение СОЭ

74. ОСНОВНЫМИ ЭТИОЛОГИЧЕСКИМИ ФАКТОРАМИ ГЕМОБЛАСТОЗОВ ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) ионизирующей радиации, других мутагенов
- 2) вирусных

- 3) бактериальных
- 4) генетических

75. ПРИ ГЕМОБЛАСТОЗАХ ХАРАКТЕРНО УВЕЛИЧЕНИЕ ЛИМФОУЗЛОВ

- 1) средостение
- 2) периферические
- 3) затылочные
- 4) внутрибрюшные

76. ОСНОВНЫМ КЛИНИЧЕСКИМ ПРОЯВЛЕНИЕМ ХРОНИЧЕСКОГО МИЕЛОЛЕЙКОЗА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) гепатоспленомегалия
- 2) артропатия
- 3) пурпура

77. ГЕМОБЛАСТОЗАМИ, ХАРАКТЕРНЫМИ ДЛЯ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА, ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) миеломная болезнь
- 2) моноцитарный лейкоз
- 3) хронический лимфолейкоз
- 4) сублейкемический миелоз (миелосклероз)

78. ОСНОВНЫМ ПРИЗНАКОМ ЛИМФОСАРКОМЫ, ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗА ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) плотное безболезненное новообразование лимфоузла
- 2) припухлость с признаками воспаления
- 3) регионарная лимфаденопатия
- 4) регионарный лимфаденит

79. СПЛЕНОМЕГАЛИЯ ХАРАКТЕРНА

- 1) тромбоцитопенической пурпуры
- 2) лейкоза острого, хронического
- 3) гемолитической анемии
- 4) лимфогранулематоза

Вопросы по модулю «Детская гематология»

1. Укажите основные функции системы гемостаза.
2. Каковы основные структурно-функциональные компоненты свертывающей системы?
3. Каковы основные структурно-функциональные компоненты противосвертывающей системы?
4. Назовите основные этапы и патогенез тромбообразования.
5. Назовите основные показатели коагулограммы.
6. Классификация анемий по цветовому показателю, диаметру эритроцитов, количеству ретикулоцитов и степени тяжести.
7. Дайте определение понятия геморрагические диатезы (ГД).
8. Современная классификация геморрагических диатезов.
9. Назовите основные клинические проявления ГД.
10. Назовите основные типы кровоточивости, которые имеют место при ГД.
11. Какие формы анемий относятся к гиперхромным?
12. Причины развития дефицита В12?
13. Основные клинические проявления В12-дефицитной анемии?
14. Характеристика гемограммы и миелограммы при гиперхромных анемиях, тип кроветворения?
15. Принципы лечения гиперхромных анемий.
16. Определение понятия «гипохромные» анемии, их место в рамках рабочей классификации анемий.

Примеры ситуационных задач по дисциплине (модулю) «Детская гематология»:

Анемии

Задача №1

Мальчик 6-ти лет поступил в стационар с жалобами на резкую слабость, тошноту, рвоты, боли в животе, возникшие на третий день заболевания ОРЗ, на фоне положительной динамики катаральных явлений.

В анамнезе: мать ребенка страдала анемией, по поводу которой перенесла спленэктомию в 14-летнем возрасте, с тех пор чувствует себя здоровой. У мальчика с 2-х лет периодически отмечалась анемия, не обследовался, не лечился. Рос и развивался по возрасту, получал прививки, болел не более 3-х раз в год, посещает д/сад.

При поступлении состояние средней тяжести, мальчик вялый, капризный, температура 37,8. Кожа и слизистые оболочки бледные, желтушные. Желтушность склер. Отчетливы стигмы дизэмбриогенеза: седловидный нос, гипертелоризм, высокое небо, выступающие лобные бугры. Тоны сердца приглушены, на верхушке систолический шум, пульс 26 уд. в минуту. В легких жесткое дыхание, хрипы не выслушиваются. Живот мягкий, но болезненный в правом подреберье, печень +1,5см из-под реберной дуги, селезенка +5см, плотная. Менингеальные симптомы отрицательные. Со стороны других органов и систем при осмотре патологии не выявлено. Стул и моча обычного цвета.

В анализе крови - нормохромная, гиперрегенераторная анемия, микроцитоз, нейтрофилез, лейкоцитоз, ускоренная СОЭ, сфероцитоз.

1. Поставить предполагаемый диагноз.
2. Назначить план обследования.

Задача №2

Ребенок, 5 месяцев, родился недоношенным на 8-м месяце гестации, с массой тела 2 кг, длиной тела 45см; находился на естественном вскармливании до 3-х месяцев, затем — искусственное вскармливание; прибавка массы тела достаточная, в настоящее время масса тела составляет 7500г, длина тела — 64см. Жалобы на легкую утомляемость, вялость, переворачивается на живот и с живота на спину с трудом, интересуется игрушками, но эмоции, бедные. Бледен, кожа суховатая, трещины на губах, сглажены сосочки языка. Границы сердца не изменены, тоны приглушены, при нагрузке появляется нежный систолический шум, ЧСС—134 в 1 минуту. Живот несколько увеличен в размере, печень выступает из-под края реберной дуги на 1см, селезенка, по краю реберной дуги. Мочится достаточно, моча светлая, стул оформленный, желтый.

В анализе крови: Эр- $3,6 \cdot 10^{12}/л$, НЬ-100 г/л, ЦП —0,8; Л $5,0 \cdot 10^9/л$, Тр $220 \cdot 10^9/л$, СОЭ 15 мм/час, Рт 3%.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Наметьте план дополнительного обследования.

Задача №3

Девочка 10 лет поступила в стационар с жалобами на слабость, повышение температуры до 39° , боли в животе, пояснице, рвоту, частые болезненные мочеиспускания.

В анамнезе: страдает вторичным пиелонефритом, на фоне удвоения левой почки, наблюдается урологом с 3-х летнего возраста. Обострения пиелонефрита перенесла в 4 года, в 7 и 9 лет. Периодически отмечается нарастание бледности, субиктеричность, ухудшения состояния, субфебрилитет, анализы мочи в это время без ухудшения. Настоящему ухудшению состояния предшествовала перенесенная 10 дней тому назад ангина (чем лечилась — неизвестно).

При поступлении состояние тяжелое: девочка бледная, под глазами «тени», температура тела нормальная, отчетливая желтушность кожи, слизистых оболочек и склер, повторная рвота. Девочка правильного телосложения, пониженной упитанности, психомоторно развита по возрасту. Тоны сердца приглушены, пульс 120 уд. в минуту, на верхушке и в точке Боткина систолический шум. Дыхание в легких — без особенностей. Живот мягкий, умеренно болезненный при пальпации во всех отделах, печень не пальпируется, селезенка +1см из-под реберной дуги. Болезненность при поколачивании поясницы слева. Менингеальные симптомы отрицательные. Моча мутная, обычного цвета, стул не изменен. Мочеиспускания умеренно болезненные.

В анализе крови нормохромная анемия, ретикулоцитоз, макроцитоз, гиперлейкоцитоз, нейтрофилез со сдвигом влево, ускоренная СОЭ.

1. Поставьте предварительный диагноз и сопутствующий диагноз.
2. Назначьте обследование.

Задача №4

Девочка 8 лет, поступила в отделение с жалобами на вялость, снижение аппетита, периодические боли в животе после еды, съедает медленно малые объемы пищи, бледность кожных покровов, состояние средней тяжести, вялая, плаксивая.

При осмотре: кожа бледная, сухая, шелушащаяся, тусклые ломкие волосы, ломкость ногтей, их поперечная исчерченность. Слизистые бледные, сосочки языка сглажены. ЧСС—100 в 1 минуту, левая граница сердца расширена на 1,5см влево, правая — на 0,5—

1 см, тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке, АД— 100/60 мм рт. ст. В легких жестковатое дыхание, хрипов нет. Живот не увеличен в размере, печень +1,5см, селезенка не увеличена. В эпигастрии болезненность при глубокой пальпации. Стул нормальный, дизурии нет, моча светлая.

В анализе крови - Эр $3,4 \times 10^{12}$ /л, НЬ -90 г/л, ЦП 0,7, Л $4,5 \times 10^9$ /л, СОЭ —12 мм/час.

Поставить предварительный диагноз.

Назначить дополнительные обследования.

Задача №5

Мальчик, 5 лет, поступил с жалобами на кишечное кровотечение, возникшее внезапно, на фоне здоровья, болевой синдром выражен слабо. В анамнезе: с годовалого возраста периодически бывает черный стул без отчетливого болевого синдрома.

При осмотре: бледный, серый колорит кожи, сухость кожи, вялый. При нагрузке возникает одышка, тахикардия до 120уд. в мин. Слизистые бледные, заеды в углах губ, сглаженность сосков языка. В области средней трети плеча — межмышечное эластичное образование размером 2х2 см, такое же образование в мягких тканях подлопаточной области справа и в верхней трети бедра справа. Живот несколько втянут, напряжение прямых мышц живота, безболезненный при пальпации. Печень - не увеличена. Со стороны органов грудной клетки без видимых изменений. Дизурии нет, моча светлая, стул темный, кашицевидный.

В анализе крови Эр- $3,5 \times 10^{12}$ /л, НЬ-66 г/л, ЦП — 0,57, Тр — 250×10^9 /л, в мазке крови - анизоцитоз гипохромия эритроцитов. Межмышечное «образование» на бедрах пунктировали, получили жидкую кровь.

1. Поставить предположительный диагноз: основной и сопутствующий.

2. Составить план обследования.

Задача №6

Ребенку 8 лет. Родился с весом 2800г в срок с пороками развития: 6 пальцев на левой руке, расщелина твердого неба, заячья губа (оперирован в возрасте 3-х лет). До 1 года рос и развивался удовлетворительно, хотя несколько отставал в весе— вес в 1 год 9200г, не болел. Со второго года жизни отстает в весе и росте, психомоторно развит по возрасту. С 6 лет появились носовые кровотечения, частые экхимозы на коже. В 8-летнем возрасте появилась постоянная бледность кожи, общая слабость, в течение последних 2-х месяцев участились носовые кровотечения, что послужило поводом для обследования.

Объективно: состояние средней тяжести, мальчик вялый. Вес 22кг, рост-104см, 6 пальцев; из левой руке, множественные кровоизлияния на коже и слизистой рта, бледность кожи, слизистых. Тоны сердца приглушены, пульс 116 уд. в мин. Печень, селезенка не увеличены. Со стороны других органов и систем при осмотре без видимых нарушений.

В анализе крови: нормохромная анемия, ретикулоциты отсутствуют, лейкопения, нейтропения с лимфоцитозом, тромбоцитопения,- ускоренная СОЭ.

1. Поставить предварительный диагноз.

2. Составить план обследования.

Задача №7

Ребенку 10 лет. Поступил с жалобами на повышение температуры, кашель, одышку. Болен в течение 6 дней, отмечалась субфебрильная температура, ринит. В течение

последних суток появился кашель, подъем температуры до 39, одышка, однократное носовое кровотечение. В анамнезе — склонность к носовым кровотечениям, к легкому появлению синяков. В течение последних 2-х месяцев замечена бледность, понижение аппетита.

Объективно: состояние тяжелое. Мальчик бледный, губы с синюшным оттенком, температура 38,6. Единичные экхимозы на коже туловища и конечностей, кровоизлияния на слизистой рта. Тоны сердца приглушены, пульс 124 уд. в мин., дыхание жесткое, справа в аксиллярной области ослаблено, здесь же выслушиваются крепитирующие хрипы. Живот мягкий, умеренно болезненный в правом подреберье. В остальном данные объективного осмотра без отклонений от нормы.

В анализе крови нормохромная анемия, лейкопения, нейтропения, лимфоцитоз, тромбоцитопения, понижение числа ретикулоцитов до 0,1%, ускоренная СОЭ.

1. Поставьте предположительный диагноз, основной и сопутствующий диагноз.
2. Составьте план обследования.

Система гемостаза

Задача №8

Мальчик, 6 лет. Поступил с жалобами на частое появление синяков без видимых причин. В анамнезе жизни с 3-летнего возраста отмечаются носовые кровотечения во время интеркуррентных инфекций. Мальчик от 2-й нормально протекавшей беременности, роды, период новорожденности без особенностей, пупочная ранка зажила вовремя. До 1 года ничем не болел, привит по возрасту. В последующем переносит вирусные инфекции по 2-3 раза в год. Появление множественных синяков замечено в течение 3-4 месяцев.

Объективно при поступлении: состояние удовлетворительное, самочувствие не нарушено. Мальчик средней упитанности, физически и психомоторно развит по возрасту. Кожа обычной окраски, на конечностях множественные экхимозы разной давности, единичные экхимозы на туловище, экхимоз на лице. На слизистой оболочке рта единичные мелкоточечные геморрагии. Слизистые обычной окраски, лимфатические узлы не увеличены. Тоны сердца отчетливые, пульс 100 уд/мин. Дыхание везикулярное, живот мягкий безболезненный, печень, селезенка не увеличены. Менингеальные симптомы отрицательны. Положительна проба «щипка». Физиологически е отправления не нарушены.

Определите тип кровоточивости.

Укажите предполагаемые диагнозы.

Назначьте дополнительное обследование.

Задача №9

Больной 12 лет поступил в Детскую больницу с жалобами на кровотечение из лунки удаленного зуба.

В анамнезе у мамы ребенка часто появляются мелкоточечные кровоизлияния на коже и «синяки» различной величины, обильные мenses. Родился в срок от первой беременности, беременность протекала нормально, отмечалось послеродовое кровотечение. Рос и развивался нормально. В 1 год 10 мес. на фоне катаральных явлений появилось носовое кровотечение, в последующем носовые кровотечения стали повторяться, обильные останавливались только после тампонады.

После ушибов всегда появляются синяки, которые приобретают характер гематом. Ребёнок редко болеет, из детских инфекций перенёс корь. Накануне поступления в стационар был удалён зуб, после чего отмечается непрекращающееся кровотечение. Состояние средней тяжести бледность кожных покровов температура нормальная, на коже синяки различной давности, лимфоузлы без особенностей. Со стороны легких и сердца патологий не выявлено, пульс 90 артериальное давление 105/70 мм. рт. ст. Зев чист, кровотечение из лунки удаленного зуба. Живот мягкий, печень и селезенка не увеличены, стул обычной окраски.

Поставьте предварительный диагноз.
Назначьте обследование

Задача №10

Мальчик 12 лет поступил в стационар с жалобами на гипертермию, головную боль, боль в мышцах, ринит и возникшее на этом фоне носовое кровотечение. Родители считают себя здоровыми, проявлений повышенной кровоточивости в семье ни у кого нет. Беременность у матери (вторая по счету), роды, период новорожденности и развитие до года протекали без особенностей, ребенок не болел, получал все прививки по возрасту. После года по 3—4 раза ежегодно переносит ОРВИ, болел также однократно пневмонией, а также ветряной оспой и эпидпаротитом. Повышенной кровоточивости прежде у мальчика не отмечалось. Настоящее заболевание началось накануне. В семье болеют гриппом. У мальчика поднялась температура до 39, появились миалгии, головная боль, сегодня присоединился ринит, на фоне которого возникло носовое кровотечение. В течение последних суток получал лечение по назначению врача: обильное питье, аскорутин, аспирин, тавегил, бисептол.

При поступлении состояние средней тяжести, температура 38,2°, кожа обычной окраски, на лице и коже груди участки необильной петехиальной сыпи. Слизистая зева умеренно гиперемирована, кровотечение из правого носового хода. Пальпируются единичные лимфоузлы переднешейной и подчелюстной группы. Тоны сердца отчетливые, пульс 104 уд. в минуту. Дыхание жесткое. Живот мягкий, безболезненный, печень, селезенка не увеличены. Физиологические отправления не нарушены, моча, стул обычной окраски.

Поставьте основной и сопутствующий диагнозы.
Назначьте дополнительное обследование.

Задача №11

Девочка 5 лет поступила в стационар с жалобами на геморрагические высыпания на коже и носовые кровотечения. Неблагоприятными моментами анамнеза жизни являются проявления экссудативного диатеза в виде высыпания на коже с первого года жизни, частые респираторные заболевания: по 3—5 раз в год в течение последних 2-х лет, аденоиды, обнаруженные при осмотре ЛОР-врачом 3 месяца тому назад. Проявлений повышенной кровоточивости ни у кого в семье и у ребенка в прошлом не отмечалось. Анамнез болезни: неделю тому назад девочка заболела ОРВИ, что проявлялось однократным подъемом температуры до 38,2, насморком, осиплостью голоса, покашливанием. Получала лечение бисептолом, тавегилом, домашними средствами. В течение 4-х дней перестала лихорадить, самочувствие улучшилось, но сохранялся ринит. На этом фоне накануне поступления мать девочки заметила единичные синяки на коже туловища и конечностей, на следующий день

количество синяков увеличилось, возникло носовое кровотечение, которое было остановлено путем передней тампонады врачом скорой помощи и ребенок госпитализирован в стационар.

При поступлении состояние средней тяжести, самочувствие удовлетворительное, девочка активная, контактная, правильного телосложения, средней упитанности. Кожа, слизистые розовые, в носовых ходах кровяные корочки. На коже конечностей, туловища, а также на лице множественные экхимозы багрово-синюшного цвета, размером 0,5х0,5 см до 3см в диаметре. На лице, шее и коже груди имеются также участки петехиальной сыпи. Мелкие точечные кровоизлияния на слизистой оболочке рта. Температура 36,8°. Лимфоузлы шейной группы единичные мелкие, носовое дыхание затруднено, слизистая оболочка зева разрыхлена, но не гиперемирована. Тоны сердца отчетливы, пульс 96 уд. в минуту, дыхание жесткое, хрипы не выслушиваются. Живот мягкий безболезненный, печень, селезенка не увеличены. Менингеальные симптомы отрицательные, физиологические отправления не нарушены, стул, моча обычной окраски.

Поставьте предположительный диагноз
Назначьте обследование.

Задача №12

Мальчик 8 лет поступил в стационар с жалобами на боли в животе, повышение температуры, жидкий стул, носовое кровотечение. В анамнезе жизни неблагоприятными моментами являются наличие хронического тонзиллита, ангины и респираторные инфекции по 2—3 раза в год. У ребенка в школе контакт по жидкому стулу.

Семейный анамнез не отягощен. Настоящие жалобы появились 2 дня тому назад, кроме того, мать ребенка отмечает, что в течение последнего месяца у мальчика отмечается обилие синяков на конечностях и единичные — на туловище без отчетливой связи с травмой. Во время данного заболевания продолжают появляться единичные свежие синяки, а в день поступления — носовое кровотечение.

При поступлении состояние средней тяжести, мальчик вялый, жалуется на боли в животе, тошноту, температура 37,5°. Телосложение правильное, физически развит по возрасту, средней упитанности. Кожа умеренно бледная, на конечностях и туловище множественные экхимозы разной давности, на лице и шее участки петехиальной сыпи, точечное кровоизлияние в склере левого глаза. Слизистые оболочки розовые, чистые. Во время осмотра необильное носовое кровотечение, остановленное механическим прижатием. Периферические лимфоузлы не увеличены. Тоны сердца ясные, пульс ритмичный 82 уд. в мин., дыхание везикулярное. Живот мягкий, но болезненный при пальпации в нижних отделах, отмечается урчание, во время осмотра жидкий стул (третий раз за день) с зеленью и слизью. Печень и селезенка не увеличены.

1. Поставьте основной и сопутствующий диагнозы,
2. Назначьте обследование.

Задача №13

Больная 13 лет, поступила в отделение гематологии с жалобами на носовое кровотечение, продолжающееся в течение 2 часов. Из анамнеза известно, что с 2-летнего возраста редко, но чаще 2 раз в год отмечаются неинтенсивные носовые кровотечения. После начала менструаций возрасте 12,5 лет стали отмечаться меноррагии. Родилась от 1 нормально протекающей беременности.

Родители считают себя здоровыми. При подробном расспросе удалось выяснить, что отец в детстве страдал носовым кровотечением.

При поступлении состояние ребенка средней тяжести. В обоих носовых ходах пропитанные кровью тампоны, кожные покровы бледные, многочисленные экстрavasаты различной данности на нижних и верхних конечностях, туловище. Встречаются петехии. Периферические лимфоузлы мелкие, подвижные. Слизистые полости рта чистые, по задней стенке глотки стекает кровь, печень, селезенка не пальпируются.

Общий анализ крови: Нв 100 г/л, Эр. - $3,1 \cdot 10^{12}$ /л, ЦП 0,9, Ретик.- 2%, Тром. - $450 \cdot 10^9$ /л, Лейк. - $6,3 \cdot 10^9$ /л, П/я - 3%, С/я - 69% , эоз. - 2%, Лимф. - 13%, Мон. - 13%, СОЭ 12 мм/час

Время кровотечения по Дьюку – 6 мин 30 сек.

Время свертывания: по Бюркеру: начало – 2 мин., конец – 3 мин., по Ли-Уайту – 9 мин.

Ретракция кровяного сгустка: после 24 часов – резко ослаблена, индекс ретракции – 0,2

Агрегация тромбоцитов: под влиянием АДФ, адреналина, коллагена – ослаблена, ристоцетин-агрегация – нормальная.

О какой группе заболеваний Вы подумали?

Какие клинические и лабораторные данные позволяют предположить именно данную патологию?

Какие аномалии тромбоцитов имеются при этом заболевании?

Какие диагностические тесты существуют для определения функциональной неполноценности тромбоцитов?

КОАГУЛОПАТИИ

Задача №14

Мальчик 9 лет поступил в стационар с жалобами на боль, припухлость и нарушение подвижности левого коленного сустава. Из анамнеза жизни известно, что ребенок от II беременности, протекавшей без особенностей. Старшая сестра и родители мальчика считают себя здоровыми, дедушка по материнской линии страдал повышенной кровоточивостью и умер в молодом возрасте от инсульта. Родился ребенок в срок, с весом 3.500, период новорожденности, развитие до года — без особенностей, привит по возрасту. В годовалом возрасте после падения и ушиба отмечалась обширная гематома головы. Мальчик обследовался и лечился в стационаре, после чего ежегодно по 2—3 раза попадает в стационар с различными проявлениями кровоточивости: гемартрозы локтевых, коленных и голеностопных суставов, гематомы мягких тканей конечностей, кровотечение из прикушенной ранки языка. Предыдущее поступление в больницу — полгода тому назад в связи с гематомой мышц бедра после ушиба. Настоящему обострению предшествовало падение с велосипеда и ушиб коленного сустава накануне утром. Боль в суставе появилась и стала нарастать во время занятий в школе, мальчик госпитализирован скорой помощью, предыдущие выписные документы при поступлении отсутствуют. Со слов ребенка известно, что интеркуррентными инфекциями болел редко, посещал детский сад, в течение последнего года инфекциями не болел, в прошлом — перенес ветряную оспу.

При поступлении состояние средней тяжести, мальчик плаксивый из-за боли в ноге. Телосложение правильное, упитанность средняя, кожа, слизистые оболочки обычной окраски, чистые. Отмечается умеренно выраженная деформация правого локтевого сустава, но ограничений подвижности нет. Левый коленный сустав увеличен в объеме, мягкие ткани над ним горячие на ощупь, отмечается резкая болезненность, ограничение подвижности, конечность полусогнута. Остальные суставы не изменены. Периферические лимфоузлы не увеличены, катаральных явлений нет. Тоны сердца отчетливые, пульс 90

уд. в мин. Дыхание везикулярное, живот мягкий, безболезненный, печень, селезенка не увеличены, физиологические отправления не нарушены.

Поставьте предварительный диагноз.

Окажите помощь.

Назначьте обследование, необходимое при поступлении.

Задача №15

Мальчик 12 лет поступил в стационар с жалобами на повышение температуры до 38,6, боль и припухлость правого плеча, боль в горле при глотании. Из анамнеза жизни известно, что мальчик от I, нормально протекавшей беременности, семейный анамнез не отягощен. Родился в срок с весом 3.800, до года не болел. После года, начав посещать детские учреждения болел по 4—5 раз в год, переносил ОРВИ, ангины. С 6-летнего возраста наблюдается ЛОР-врачом по поводу хр. тонзиллита, перенес ветряную оспу, краснуху. В течение последних 4-х лет болеет значительно реже: по 1—2 раза в год. С 1,5 лет наблюдается гематологом в связи с появлением гемартрозов и гематом после ушибов. В возрасте 2-х лет диагностирована гемофилия А. Обострения переносит по 2—3 раза ежегодно в виде гематом, гемартрозов коленных и голеностопных суставов, кровотечения после удаления зуба, отмечались также желудочно-кишечное кровотечение и забрюшинная гематома после падения. 2 дня тому назад мальчик бегал с другими детьми на улице и при падении ушиб правую руку. Со вчерашнего дня отмечается боль в области плеча, нарастающая в динамике, припухлость, сегодня данные жалобы заметно выросли. Накануне вечером отмечался подъем температуры, появилась боль при глотании.

При поступлении состояние средней тяжести, мальчик вялый. Кожа чистая, обычной окраски. Слизистая зева ярко гиперемирована, миндалины гипертрофированы II степени, покрыты массивными гнойными, налетами. Увеличенные и умеренно болезненные лимфоузлы подчелюстные и переднее - шейные. Отмечается небольшая пастозность лица. Мальчик правильного телосложения, коленные, голеностопные суставы несколько деформированы (по типу шаровидной деформации) безболезненные, функция их не нарушена. Правое плечо резко болезненно, значительно превышает в окружности левое, мягкие ткани резко болезненны, напряжены, припухлость распространяется практически на всем протяжении от плечевого до локтевого сустава. Подвижность правой руки вследствие этого ограничена. Температура 38,6. Тоны сердца умеренно приглушены, пульс 108 уд. в мин. Дыхание жесткое. Живот мягкий, безболезненный, печень, селезенка не увеличены. Стул, моча нормальной окраски. Менингеальные симптомы отрицательные. Поставьте основной и сопутствующий диагнозы.

Назначьте обследование.

Задача №16

Больной О., 5 лет, обратился в приемное отделение в связи с травмой коленного сустава. Жалобы на боли и ограничения движений в правом коленном суставе, которые появились через 2 часа после падения с велосипеда.

Из анамнеза: с 1 года у мальчика после ушибов появляются обширные подкожные гематомы, несколько раз в год отмечается кровотечение из носа. В возрасте 3 и 4 лет после ушиба возникала опухоль вокруг голеностопного и локтевого суставов, болезненность, ограниченность в них. Все выше перечисленные травмы требовали госпитализации и проведения специфической терапии.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Жалуется на боль в коленном суставе, на ногу наступить не может. Кожные покровы бледные, на нижних конечностях, на лбу крупные экстрavasаты. Правый коленный сустав увеличен в объеме, горячий на ощупь, болезненный, движения в нём ограничены. В области левого локтевого сустава имеется

ограничение подвижности, небольшое увеличение его объёма как следствие травмы, перенесённой в 4-летнем возрасте.

Общий анализ крови: Нб 100г/л, Эр. – $3,0 \cdot 10^{12}/л$, Ретик. – 3%, Тромб. – $300 \cdot 10^9/л$, Лейк. – $8,3 \cdot 10^9/л$, П/я – 3%, С/я – 63%, Э – 3%, Л – 22%, М – 9%, СОЭ – 12 мм/час

Длительность кровотечения по Дьюку: 2мин 30сек

Время свертывания крови по Ли-Уайту: >15 мин

О каком заболевании у данного больного можно думать?

Какие дополнительные методы исследования необходимо провести для уточнения диагноза?

Какая фаза гемостаза страдает при данной патологии?