

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

КАФЕДРА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ №3

**МЕТОДИЧЕСКАЯ РАЗРАБОТКА ПО ПРАКТИЧЕСКОМУ ЗАНЯТИЮ:
«ЛЕЙКОЗ И ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗ»**

Контингент обучающихся: аспиранты

г. Владикавказ, 2020 г.

Составители:

Зав. кафедрой детских болезней №3, д.м.н., профессор Касохов Т.Б.

Доцент кафедры детских болезней №, к.м.н. Туриева С.В.

Рецензенты:

Калоева З.Д. - д.м.н., профессор, зав. кафедрой детских болезней №2

Одобрено на заседании ЦКУМС от 28 августа 2020 г., протокол №1.

Тема практического занятия: Лейкоз и лимфогранулематоз

Код темы: С 91.0

Цель занятия:

Лейкозы – гетерогенная группа злокачественных клональных заболеваний кроветворной ткани, относящихся к группе гемобластозов. Согласно данным МЗ РФ онкологическая заболеваемость у детей занимает 11 на 100 000 детского населения в год. Знание и умение выявить симптомы и синдромы характерные для лейкозов, провести необходимые лабораторные и инструментальные исследования помогут своевременно диагностировать лейкозы. Лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина)- злокачественная лимфома, составляет примерно 10% всех опухолевых заболеваний у детей. На клинических примерах (больные, выписки из историй болезней) изучить особенности клинико-лабораторных исследований при лейкозах и лимфогранулематозах.

Ординатор должен знать:

1. Определение острого лимфобластного лейкоза (ОЛЛ) и лимфогранулематоза
2. Диагностика острого лимфобластного лейкоза и лимфогранулематоза
3. Клинические признаки острого лимфобластного лейкоза и лимфогранулематоза
4. Общее клиническое обследование острого лимфобластного лейкоза и лимфогранулематоза
5. Оценку опухолевого субстрата – основа диагностики ОЛЛ
6. Необходимый объем обследований для постановки диагноза острого лейкоза
7. Принципы лечения острого лимфобластного лейкоза и лимфогранулематоза

Ординатор должен уметь:

1. Оценить цитохимические исследования:
 - а. окрашивание на миелопероксидазу

- б. ШИК реакция на гликоген
- в. окраска на судан черный
- 2. Оценить данные иммунофенотипирования для определения клеточной линии ОЛЛ
- 3. Цитогенетические и молекулярно-генетические методы – для оценки состояния хромосомного аппарата лейкемических клеток: количества, структуры и изменений (транслакации, инверсии, делеции)
- 4. Оценка минимальной резидуальной болезни (наличие остаточных лейкемических клеток у больных в ремиссии) и на основании их данных сделать прогностические выводы.
- 5. Оценка результатов миелограммы.
- 6. Лечение ОЛЛ: а. индукция ремиссии (принцип лечения интенсивная инициальная полихимиотерапия (ПХТ) б. консолидация ремиссии в. поддерживающая терапия г. лечение рецидивов
- 7. Аллогенная трансплантация костного мозга

III. План и организационная структура занятия.

Цели занятия	Содержание	Место проведения
--------------	------------	------------------

анизационная часть	льные, выписки из орий болезней, лизы	бная комната
ация больных и работа с ориями болезней		аты атологического еления
лиз клинико-лабораторных ных больных с лейкозом и фогранулематозом		бная комната
нический разбор больных.		
снование диагноза.		
ение в каждом конкретном нае лейкоза и фогранулематоза		
троль конечного уровня рения материала: тестовый троль ение задач		

Клинический разбор больных проводится в палате, ординаторы демонстрируют выявление симптомов заболевания, технику мануальных исследований, анализируют данные лабораторных исследований. В учебной комнате обосновывают предполагаемый диагноз и тактику лечения. Преподаватель обобщает и делает вывод по каждому больному. После обсуждения-тестовый контроль.

Блок информации:

ЛЕЙКОЗ

Лейкоз (с греческого – белый) – это опухоль, возникающая из кроветворных клеток, с обязательным поражением костного мозга и вытеснением нормальных ростков кроветворения.

Синонимами слова «лейкоз» являются старые термины: лейкемия и белоокровие. В данное время эти определения почти не применяются, так как при разных лейкозах количество лейкоцитов может быть разнообразным и изменяться могут не только белые, но и красные форменные элементы.

ЭТИОЛОГИЯ.

Этиология лейкоза до сегодняшнего дня не установлена.

Заболевание чаще возникает при:

- рентгенологическом облучении;
- ионизирующем излучении;
- продолжительном приеме цитостатических иммунодепрессантов;
- влияние радиоактивных и некоторых химических веществ (бензол).

Исследователями замечена наследственная склонность к заболеванию.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Все лейкозы делятся на 2 группы: острые и хронические. Основой такого деления – нарушение характера кроветворения и состав клеток крови.

При **остром лейкозе** происходит патологическая пролиферация и задержка развития малодифференцированных, молодых, т.е. бластных клеток, которые и составляют основную массу опухолевых клеток. Конкретное название острого лейкоза происходит от названий нормальных предшественников опухолевой клетки (лимфобласты, миелобласты, мегакариобласты и др.) – лимфобластный лейкоз (наиболее частая форма у детей), миелобластный лейкоз и мегакариобластный лейкоз и т.д. Форма лейкоза из морфологически неидентифицированных бластных клеток называется недифференцированный.

У детей острый лейкоз наблюдается чаще хронического.

При **хроническом лейкозе** происходит повышенная пролиферация незрелых стадий и сохранение их дифференцирования до зрелых клеточных элементов. Основную массу опухолевых клеток составляют морфологически зрелые клетки (лимфоциты при лимфолейкозе, моноциты при моноцитарном лейкозе, эритроциты при эритремии и т.д.).

ОСТРЫЙ ЛЕЙКОЗ

Патогенез.

Системное опухолевое разрастание исходит из кроветворных клеток – костного мозга. Эти изменения сопровождаются геморрагическим синдромом, некротически-язвенным и дистрофическими процессами, инфекционными осложнениями.

Клиника заболевания.

В течении острых лейкозов выделяют:

- первый острый период;
- ремиссию;
- рецидивы.

До сих пор никому не удалось найти специфических, присущих началу лейкоза внешних признаков. Симптомы носят общий характер: слабость, быстрая утомляемость, недомогание, иногда одышка, тахикардия, головокружение (в связи с анемией), субфебрильная температура. Может быть увеличение лимфатических узлов. Неконкретные признаки скрывают опасный патологический процесс.

Нередко заболевания начинаются из ангины, катара верхних дыхательных путей, пневмонии.

Более характерными признаками, появляющиеся в острой стадии:

- боль в костях (чаще поражаются трубчатые кости, их диафизы, особенно бедренная большеберцовая);
- боль в суставах (одновременно может быть припухлость тканей и покраснение кожи в области суставов);
- болезненность костей при поколачивании, что связано с инфильтрацией тканей лейкозными клетками;
- значительное диагностическое значение имеет симптом стернальгии – болезненность при постукивании грудины.

А затем происходит стремительное разрастание симптоматики лейкоза:

- высокая лихорадка;

Обширная картина геморрагического синдрома – кровоизлияния от петехий до больших размеров – в кожу, подкожную клетчатку, в головной мозг, под конъюнктиву глаз; значительное кровотечение из слизистых оболочек. Признаки геморрагического диатеза обусловлены нарушением всех 3 факторов гемостаза – тромбоцитопенией, поражением сосудистой стенки (лейкемическая инфильтрация) и нарушением свертывающей системы крови;

- язвенно-некротический процесс полости рта, зева, кишечника (в связи с лейкозной инфильтрацией тканей и сосудов, последующим присоединением инфекции и снижением защитной функции организма);
- все более выраженная анемия (бледность кожи и слизистых оболочек).

При полном объективном осмотре выясняются следующие признаки и возможные осложнения тяжелого патологического процесса:

- увеличение лимфатических узлов, пальпаторно чаще безболезненные, реже болезненные – обычно шейные, подчелюстные, подмышечные, паховые, может быть так называемый симптомокомплекс Микулича – лейкозная инфильтрация в ткани слюнных и шейных желез. Рентгенологически определяется увеличение лимфатических желез средостения;
- сердце: может быть миокардиодистрофия на фоне анемии, а также лейкозная инфильтрация, некрозы и кровоизлияния в сердечной мышце; при этом перкуторно – границы расширены, аускультативно – тоны глухие, систолический шум; может развиваться перикардит:
- пульс – малый, тахикардия;
- АД – снижено;
- легкие – пневмония с лейкозной инфильтрацией и очагами некроза;
- экссудативный плеврит;
- увеличение печени, селезенки разной степени, чаще в более поздней стадии патологического процесса; при пальпации плотные, безболезненные;
- нервная система – признаки лейкозного менингоэнцефалита.

ЛАБОРАТОРНЫЕ ДАННЫЕ

Костно-мозговой пунктат:

- увеличение числа бластных клеток до 70-100% клеточных форм;
- снижение числа эритронормобластов, клеток гранулоцитарного ряда и мегакариоцитов.

Общий анализ крови:

- эритропения (может быть до 1-1,5 Т/л);

- снижение гемоглобина (даже до 20-30 г/л);
- тромбоцитопения (бывает ниже критического уровня);
- количество лейкоцитов может быть разным – от лейкопении (в начале заболевания) к значительному лейкоцитозу (даже выше 100г/л);
- основной состав лейкограммы – лейкозные бластные клетки, число которых может достигать 100%;
- лейкомический провал – патогномоничный признак;
- повышение СОЭ.

ЛИМФОГРАНУЛОМАТОЗ (болезнь ХОДЖКИНА)

Лимфогранулематоз (ЛГМ) относится к злокачественным лимфомам и составляет 12-15% среди всех злокачественных заболеваний у детей.

Этиология и патогенез ЛГМ до настоящего времени окончательно не изучены. Предполагают участие вируса с низкой вирулентностью, возможно, вируса Эпштейн-Барра, обладающего иммунодепрессивными свойствами. Важным этапом в развитии взглядов на ЛГМ было признание его унициентричного возникновения с дальнейшим распространением в организме метастатическим путем - лимфогенно (основной путь) и гематогенно. Вероятно, ЛГМ исходит из Т-зависимых участков лимфоидной ткани. В патогенезе заболевания придается большое значение нарастающему иммунодефициту. Иммунологические исследования свидетельствуют о подавлении клеточного (Т-лимфоциты) звена иммунитета. Основным гистологическим признаком ЛГМ служат клетки Березовского-Штернберга (Б-Ш). Доказаны опухолевые свойства этих клеток: анеуплоидия, клональность. Полагают, что клетки Б-Ш. происходят из предшественников моноцитарно-макрофагального ряда.

У детей ЛГМ регистрируется в любом возрасте, существуют два возрастных пика повышения заболеваемости ЛГМ: 4-6 и 12-14 лет. Почти в 2 раза чаще заболевают мальчики.

КЛИНИКА. Наиболее постоянный клинический симптом ЛГМ - увеличение лимфоузлов (ЛУ). В большинстве случаев сначала поражаются шейные ЛУ (60- 80%), реже - другие группы периферических ЛУ. Увеличенные ЛУ плотные на ощупь, не спаяны между собой и окружающей тканью, безболезненные, одиночные или множественные (множественные, расположенные рядом ЛУ, по образному выражению А. А. Киселя, напоминают "картошку в мешке"). Их обычно впервые замечает больной

или его родители. Характерно, что невозможно обнаружить регионарного воспалительного процесса, который мог бы объяснить лимфаденопатию.

Высока частота поражения ЛУ средостения (2 место после шейных ЛУ), нередко при длительном бессимптомном течении и удовлетворительном общем состоянии. В этот период их выявляют при рентгенографии грудной клетки, произведенной по другой причине (чаще поражаются паратрахеальные и трахеобронхиальные ЛУ, реже - бронхопюльмональные и загрудинные). В дальнейшем появляются кашель, обычно сухой, одышка, другие симптомы, обусловленные сдавлением трахеи или бронхов, верхней полой вены, иногда возникают тяжесть или боли за грудиной. Из других групп ЛУ чаще поражаются забрюшинные (параортальные и подвздошные), при этом клинические признаки весьма скудные, а пальпаторно их обнаружить возможно лишь у 3% больных. Первоначальные внеузловые очаги встречаются менее чем у 1% больных, но при прогрессировании заболевания в патологический процесс могут вовлекаться различные органы. Чаще всего поражаются селезенка (характерная особенность ЛГМ), печень, легкие, кости, костный мозг.

Состояние детей при ЛГМ долгое время может быть удовлетворительным. Иногда в момент установления диагноза определяются отдельные общие проявления болезни. Наиболее часты жалобы на слабость, повышенную утомляемость, отсутствие аппетита, похудание, потливость, субфебрильную температуру.

Среди общих симптомов интоксикации выделяют несколько, типичных для ЛГМ, которые учитываются при постановке диагноза и в ходе лечения. К ним относятся лихорадка ($> 38^{\circ}\text{C}$ в течение 5 дней или длительный субфебрилитет), ночная потливость, уменьшение массы тела свыше 10% за короткий период ($<$ полугодия), генерализованный кожный зуд. Отсутствие этих симптомов в диагнозе обозначается буквой "А", наличие - "Б".

Гемограмма нередко неинформативна; характерные изменения включают в себя нейтрофильный лейкоцитоз, лимфопению, эозинофилию. СОЭ может быть увеличена. Анемия и тромбоцитопения встречаются только у больных с диссеминированным заболеванием.

О биологической активности процесса при ЛГМ судят по следующим показателям (при этом патологическими считаются указанные значения): С Э (>40 мм/час), лейкоциты крови ($> 12-109/\text{л}$), фибриноген (> 5 г/л), α_2 -глобулины ($> 12\%$), гаптоглобин ($> 1,5$ г/л), церулоплазмин (> 300 ед), уменьшение альбуминов ($< 35\%$), сывороточного железа. При наличии 2 или более патологических показателей диагностируется высокая степень активности процесса (биологическая стадия "в"), отсутствие этих симптомов обозначается буквой "а". Предшествуя иногда клинической симптоматике эти признаки активности патологического процесса помогают рано распознать рецидив заболевания.

Классификация ЛГМ (Энн-Арбор, 1971)

I стадия - поражение одной группы ЛУ (I) или одного внелимфатического органа или участка (I_E).

II стадия - поражение двух или нескольких групп ЛУ по одну сторону диафрагмы (II) или локализованное поражение внелимфатического органа и ^д-ной или нескольких групп ЛУ по одну сторону диафрагмы (II_E).

III стадия - поражение ЛУ по обе стороны диафрагмы (III), которое может сопровождаться локализованным поражением одного из внелимфатических органов (III_E) или селезенки (III_S) или того и другого (III_{ES}).

IV стадия - диффузное или диссеминированное поражение одного и более внелимфатических органов или тканей в сочетании или без поражения ЛУ.

Больные с т. н. экстранодулярными поражениями, возникающими по контакту с пораженными ЛУ включаются в стадии I, II или III в зависимости от распространенности процесса по лимфатической системе. К стадии IV относят процесс при его гематогенном распространении.

При формулировке диагноза ЛГМ указывают стадию процесса, наличие или отсутствие симптомов интоксикации (А, Б), биологической активности процесса (а, в) и гистологический тип.

Основанием для постановки диагноза ЛГМ служит обнаружение клеток Б. -Ш. на фоне нарушенной архитектоники ЛУ Гистологически ЛГМ подразделяют на 4 типа:

1. С лимфоидным преобладанием - почти все клетки представлены зрел? ми лимфоцитами или смесью лимфоцитов с гистиоцитами и единичными клетками Б-Ш. Встречается у 10-20% больных. Прогноз его благоприятен.

2. Нодулярный склероз - наиболее распространен (встречается почти у 50% больных). Характеризуется развитием соединительной ткани, ее тяжи делят пораженный ЛУ на отдельные узелки (нодулы). Внутри узелков обнаруживается много клеток Б-Ш. наряду с другими клетками. При нодулярном склерозе заболевание прогрессирует относительно медленно.

3. Смешанно-клеточный - второй по распространенности тип. Характеризуется клеточным полиморфизмом, наличием в опухолевом разрастании большого количества клеток Б-Ш., скоплений лимфоцитов, плазматических клеток, эозинофилов, гистиоцитов, нейтрофилов. ЛГМ этого типа протекает менее благоприятно, чем двух предыдущих. Эта форма в момент постановки диагноз" чаще всего определяется вне лимфатических узлов.

4. Тип лимфоидного истощения - наименее распространен, наиболее неблагоприятен прогностически. Характерно резкое уменьшение числа лимфоцитов, большое количество клеток Березовского-Штернберга, разной степени выраженности гиалиновый фиброз, некрозы.

После установления диагноза ЛГМ (биопсия ЛУ с определением гистологического типа) определяют степень распространенности заболевания. С этой целью производят Ro-графию грудной клетки в 2-проекциях (при сомнительных данных - компьютерную томографию (КТ)). При ЛГМ средостение расширено с четкими полициклическими контурами за счет пакетов увеличенных ЛУ; при значительном увеличении ЛУ обнаруживают т. н. "симптом трубы", когда поперечные размеры срединной тени одинаковы в верхних и нижних отделах. При исследовании брюшной полости используют эхографию, КТ. Для исключения поражения костей наиболее информативна их сцинтиграфия, костного мозга - миелограмма. С диагностической целью иногда прибегают к радионуклидным методам исследования, диагностической лапаротомии.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ. Превалирующее первичное поражение периферических ЛУ при ЛГМ создает определенные трудности, т. к. у детей часты лимфаденопатии неспецифического характера. При обнаружении увеличенных ЛУ прежде всего надо исключить инфекцию (острый или хронический воспалительный процесс). Острый лимфаденит развивается при проникновении инфекции (чаще стрепто-, стафилококков) из определенного очага в соседние ЛУ посредством тока лимфы. В зависимости от месторасположения первичного очага наблюдаются шейный, паховый, подмышечный лимфадениты. Увеличенные ЛУ болезненны при надавливании, кожа над ними может быть теплой, гиперемированной, часто на ней наблюдается коллатеральный отек. Иногда пораженные ЛУ нагнаиваются. При обследовании, как правило можно установить причину лимфаденита (ангина, стоматит, кариесные зубы, фурункулез, абсцессы и пр.). Банальные инфекции в полости рта, рук, ног часты у детей. В некоторых случаях речь идет о незначительных незаметных повреждениях кожи и слизистых. Важным диагностическим прг знаком является положительный эффект антибактериальной противовоспалительной терапии.

Лимфатические узлы увеличиваются при некоторых вирусных инфекциях не являясь при этом основным симптомом заболевания. Так, для коревой краснухи характерно увеличение затылочных ЛУ наряду с сыпью, катаральными явлениями верхних дыхательных путей. При респираторных вирусных инфекциях (особенно аденовирусной) у часто болеющих детей нередко наблюдается лимфаденопатия (преимущественно шейная), иногда реакция ЛУ бывает значительной, держится долго в отличие от основного процесса, протекающего остро с соответствующими клиническими симптомами. При диагностике учитываются анамнез, симметричность поражения (не характерно для ЛГМ), волнообразность течения (максимальное увеличение ЛУ на высоте респираторной инфекции и обратное развитие в период выздоровления). В неясных случаях ребенок

подлежит динамическому наблюдению сроком до месяца (параллельно проводится противовоспалительная терапия с исключением физиопроцедур, при необходимости - дополнительное обследование).

У детей локальное увеличение ЛУ может быть обусловлено болезнью "кошачьей царапины". На месте царапины (укуса) кошки появляется гиперемический узелок или пустула, которая позже засыхает. Через 2-4 недели после заражения развивается регионарный лимфаденит. Увеличенные ЛУ болезненны, типична кожная реакция; вначале подвижные, они позже могут спаиваться с кожей вследствие периаденита, размягчается с образованием свищей. При развитии лимфаденита нередки повышение температуры, общие симптомы интоксикации, возможны увеличение печени и селезенки. В анализе крови - лейкоцитоз, нейтрофилез. Диагностике помогают анамнез (указание на царапину или укус кошки), наличие первичного аффекта, длительный период от появления первичного аффекта до развития лимфаденита, РСК с орнитозным антигеном (диагностические титры $> 1:16$) или в/к проба с орнитозным аллергеном.

Инфекционный мононуклеоз протекает с преимущественным увеличением шейных (особенно заднешейных) ЛУ, они увеличиваются симметрично с двух сторон, эластичны, подвижны, болезненны. В отличие от ЛГМ инфекционный мононуклеоз начинается остро: характерны высокая температура, ангина, гепатолиенальный синдром; в анализе крови, кроме лейкоцитоза и увеличения СОЭ, лимфоцитоз и моноцитоз, не характерны для ЛГМ, патогмонично наличие атипичных мононуклеаров.

Туберкулезный процесс, как и ЛГМ, чаще поражает шейную группу ЛУ. Для туберкулезного лимфаденита характерны плотные, спаянные с окружающими тканями, болезненные ЛУ с перифокальной инфильтрацией, часто наблюдается образование свищей и рубцевание. При диагностике имеют значение контакт с больным туберкулезом, туберкулиновые пробы, Рo-исследование органов грудной клетки.

Проводя дифференциальную диагностику лимфаденопатий необходимо помнить о возможности злокачественного процесса. ЛГМ следует заподозрить при персистирующей необъяснимой лимфаденопатией или длительном локальном увеличении ЛУ, если при тщательном сборе анамнеза и объективном обследовании не обнаруживают признаков воспалительного процесса вследствие которого могли бы увеличиться ЛУ. В этой ситуации показано дополнительное обследование (общий анализ крови, биохимические исследования, Рo-графия грудной клетки, реакция Манту с 2 ТЕ и пр.) с решением вопроса о биопсии ЛУ.

Лечение. В настоящее время лечение детей, больных ЛГМ проводят по протоколам DAL-HD-¹Ю, разработанным немецким обществом по исследованию и лечению гемобластозов (сокращенно DAL), в т. ч. болезни Ходжкина (HD) под

руководством проф. Г. Шеллонга. Независимо от стадии заболевания лечение начинается с полихимиотерапии и заканчивается лучевой терапией.

ЛЕЧЕНИЕ ЛГМ по протоколам DAL-HD-90, см. рис. 7

Перерыв между циклами ПХТ равен 2 неделями. Условием начала следующего цикла является состояние больного: количество лейкоцитов $\Rightarrow 2,0 \cdot 10^9/\text{л}$, гранулоцитов $\Rightarrow 0,5 \cdot 10^9/\text{л}$, тромбоцитов $\Rightarrow 100 \cdot 10^9/\text{л}$. Через 2 недели после окончания ПХТ проводится лучевая терапия соответственно стадии заболевания, на те области, поражение которых было подтверждено изначально. Чувствительность ЛГМ к химиотерапии очень высока.

При введении циклофосфида назначается уропротектормесна (уроме-токсан) по $200 \text{ мг}/\text{м}^2$ в/в, струйно, сразу после введения цитостатика, через 4 и 8 часов. По показаниям проводится необходимая симптоматическая терапия.

ПРОГНОЗ. Вероятность излечения (ремиссия - 5 лет) зависит в первую очередь от стадии болезни в момент ее диагностики, методах лечения. Большинство больных (до 100%) в I-II стадиях излечиваются, в III-IV стадиях выживаемость составляет 85%.

Дети с ЛГМ находятся на диспансерном наблюдении с осмотрами врачом-гематологом в первые 2 года 1 раз/3 мес. (т. к. 95% рецидивов наблюдается в течение первых 2 лет), затем 1 раз/6 мес.

Задание 2.

Тестовый контроль

1. С какими заболеваниями следует дифференцировать остеоартрит при гемобластозах у детей (кроме)?

- а. полиартрита
- б. геморрагического васкулита
- в. подагры
- г. остеомиелита

2. Нехарактерные изменения периферической крови при остром лейкозе:

- а. ретикулоцитопения
- б. ретикулоцитоз
- в. нейтропения
- г. тромбоцитопения

3. При остром лейкозе не характерно:

- а. нейтропения абсолютная
 - б. увеличение молодых форм нейтрофилов
 - в. увеличение зрелых сегментоядерных нейтрофилов
 - г. лейкоэмическое зияние
4. Какое исследование наиболее достоверно для верификации диагноза острого лейкоза:
- а. анализ периферической крови
 - б. производство миелограммы
 - в. биохимическое исследование
 - г. исследование кариотипа
5. Правильная тактика назначения преднизолона, программного лечения:
- а. назначить лечение при подозрении на острый лейкоз
 - б. после анализа крови
 - в. после данных миелограммы
 - г. при развернутой клинике острого лейкоза
6. Правильная тактика ведения после диагностирования острого лейкоза:
- а. госпитализация в специализированное отделение
 - б. госпитализация в соматическое отделение
 - в. амбулаторное лечение
 - г. консультация гематолога
7. Какие симптомы не сопутствуют анемии Фанкони:
- а. нарушение пигментации
 - б. дефекты костей
 - в. врожденные дефекты ЦНС, почек, сердца, половых органов
 - г. спленомегалия
8. Основной признак лимфогранулематоза:
- а. плотное безболезненное новообразование лимфоузла
 - б. припухлость с признаками воспаления
 - в. регионарная лимфаденопатия
 - г. регионарный лимфаденит
9. Возможные жалобы при лимфогранулематозе:
- а. температурная реакция с ознобом
 - б. слабость, потливость
 - в. желтухи с зудом
 - г. кровоточивости

10. Характерные изменения состава периферической крови на ранних этапах лимфогранулематоза:

- а. анемия
- б. Повышение СОЭ
- в. умеренный нейтрофильный лейкоцитоз
- г. тромбоцитопения

11. Характерные изменения периферической крови на поздних этапах лимфогранулематоза:

- а. лимфоцитопения
- б. увеличение СОЭ
- в. анемия
- г. увеличение плазматических клеток

Ответы на тестовый контроль:

- 1-в
- 2-б
- 3-в
- 4-б
- 5-в
- 6-а
- 7-г
- 8-а
- 9-г
- 10-в
- 11-г

Задание 3

Задача №1

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

Из анамнеза: в течении 3 месяцев мальчик стал быстро уставать, снизился аппетит, 2 недели назад родители заметили, что ребенок побледнел. Ухудшение состояния отмечалось десять дней назад, когда повысилась температура до 39 С, увеличились подчелюстные лимфатические узлы. В амбулаторном анализе крови выявлен гиперлейкоцитоз. Мальчик госпитализирован.

Состояние при поступлении тяжелое, выражены симптомы интоксикации. Кожные покровы бледные, на конечностях многочисленные экхимозы. Пальпируются подчелюстные лимфотические узлы, подвижные, до 105 мм, подмышечные и паховые до 1 см. В легких везикулярное дыхание. Тоны сердца ясные. Живот мягкий. Печень +3 см, селезенка +2 см, отмечается ригидность затылочных мышц, (+) симптом Кернига.

Общий анализ крови: Нв-132 г\л, Эр- $4,5 \times 10^9$ \л, тром- 495×10^9 \л, лейкоц- $8,4 \times 10^9$ \л, п-4%, с-73%, л-20%, м-3%, СОЭ-37 мм\ч

Миелограмма: костный мозг гиперплазирован, бласты 96 %, нейтрофильный росток 3 %, мегакариоциты не найдены.

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

Вопросы:

1. Поставьте диагноз
2. Что явилось решающим в постановке диагноза
3. Тактика лечения

Ответы:

1. Острый лейкоз, нейрорлейкемия
2. Данные миелограммы, гиперплазия бластов 96% исследование ликвора: высокий цитоз, представлен только бластами, белок
3. Метотрексат эндолуомбально, цитозар, преднизолон, краниальное обследование

Задача №2

Девочка 13 лет, поступила с жалобами на увеличение шейных лимфотических узлов.

Из анамнеза известно: месяц назад увеличились шейные лимфотические узлы. Педиатром был диагностирован шейный лимфаденит. Больная получала антибактериальную терапию без эффекта. Затем получала курс УВЧ терапии. После чего отмечался прогрессирующий рост лимфоузлов. Состояние ребенка ухудшилось. Периодически отмечаются подъемы температуры до 38 С. Проливные поты по ночам. Появился кашель, боли за грудиной, ребенок похудел.

При осмотре обращает на себя внимание изменение конфигурации шеи. Пальпируется конгломерат лимфоузлов, не спаянных между собой и окружающими тканями, безболезненный при пальпации, другие периферические лимфоузлы не увеличены. Со стороны легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритм сохранен, границы сердца расширены в поперечнике. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются

Общий анализ крови: Нв-135 г\л, Эр- $3,5 \times 10^9$ \л, тром- 395×10^9 \л, лейкоц- $8,4 \times 10^9$ \л, п-4%, с-73%, л-20%, м-3%, СОЭ-37 мм\ч

Пунктат шейного узла- обнаружены клетки Березовского-Штернберга

Р-грамма органов грудной клетки: расширение срединной тени за счет увеличения внутригрудных лимфоузлов.

УЗИ органов брюшной полости: печень, селезенка, поджелудочная железа однородной структуры, увеличенные лимфоузлы в брюшной полости не обнаружены.

МИЕЛОГРАММА: костный мозг клеточный, бласты 0,2 (норма 0-5%), нейтрофильный росток 65 % (36-66%), эритроидный росток 21 % (10-26 %), лимфоциты 8%, Эозинофильный росток 6 %, мегакарициты 1009 \л

Вопросы:

1. Поставьте диагноз
2. Какие ошибки были допущены педиатром
3. Какие исследования необходимо провести для уточнения стадии заболевания

Ответы:

1. Ходжкинская лимфома- лимфогранулематоз
2. Назначение курса УВЧ-терапии, в связи с «лимфаденитом»
3. Биопсию лимфоузла

Используемая литература:

1. В.Ф Демина, С.О.Ключникова, А.Г. Румянцев С.А. Румянцева – Лекции по педиатрии. Гематология Том 8., Москва 2008 г.
2. Н.А. Алексеев – Гематология детского возраста. Руководство 1998 г.
3. Практическое руководство по детским болезням под редакцией А.Г Румянцева, Е.В. Самочатова