

№ ПЕД-21

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего образования  
«Северо-Осетинская государственная медицинская академия»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
(ФГБОУ ВО СОГМА Минздрава России)

---

Кафедра детских болезней №1

**МЕТОДИЧЕСКИЕ УКАЗАНИЯ ДЛЯ ВЫПОЛНЕНИЯ  
САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ (ВНЕАУДИТОРНОЙ) РАБОТЫ**

**по дисциплине Факультетская педиатрия, эндокринология  
(Гематология)**

основной профессиональной образовательной программы высшего  
образования – программы специалитета по специальности 31.05.02

Педиатрия,

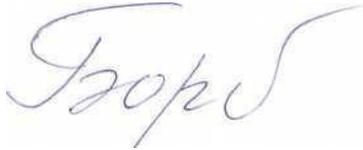
утвержденной 24.05.2023 г.

Владикавказ, 2023

Методические рекомендации предназначены для внеаудиторной самостоятельной работы студентов 5 курса (9,10 семестры) педиатрического факультета  
ФГБОУ ВО СОГМА Минздрава России  
по дисциплине Факультетская педиатрия, эндокринология (Гематология)

Составители:

Зав.каф. дет бол  
№1,проф.



Т.Т. Бораева

Доцент каф.



А.Б.Ревазова

Рецензенты:

Зам глав. врача по КЭР ГБУЗ РДКБ МЗ РСО-Алания И.А. Газданова  
Зав. кафедрой детских болезней №3 ФГБОУ ВО СОГМА Минздрава РФ  
д.м.н., профессор Касохов Т.Б.

---

# ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ РАБОТЫ СТУДЕНТОВ 5 КУРСА ПЕДИАТРИЧЕСКОГО ФАКУЛЬТЕТА ПО ГЕМАТОЛОГИИ К ПРАКТИЧЕСКОМУ ЗАНЯТИЮ

## ТЕМА: «Гемолитические анемии.

### Наследственная сфероцитарная гемолитическая анемия».

#### 1. Вопросы для проверки исходного (базового) уровня знаний:

1. Определение наследственной сфероцитарной гемолитической анемии (НСГА).
2. Причины развития НСГА.
3. Патогенез НСГА.
4. Клиническая картина НСГА.
5. Лечение НСГА.

#### II. Целевые задачи.

<p><b><u>Студент должен знать:</u></b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Понятие НСГА .</li><li>• Этиологию НСГА.</li><li>• Классификацию НСГА</li><li>• Патогенез указанного заболевания.</li><li>• Клинические проявления НСГА.</li><li>• Дифференциальный диагноз.</li><li>• Лечение НСГА.</li><li>• Диспансерное наблюдение, вопросы профилактики.</li></ul> <p><b><u>Студент должен уметь:</u></b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1. Целенаправленно собрать анамнез.</li><li>2. Выявить патогномоничные симптомы заболевания.</li><li>3. Провести объективное обследование с НСГА.</li><li>4. Определить степень тяжести больного.</li><li>5. Составить план параклинического обследования, уметь интерпретировать результаты полученных исследований.</li></ol>	<p><b><u>Основная литература:</u></b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1. Абрамов М.Г. Гематологический атлас. М., 1979. – с.276.</li><li>2. Шабалов Н.П. Учебник детских болезней. СПб 2007, с. 736-746.</li><li>3. Калиничева В.И. Анемии у детей. М, 1993.</li><li>4. Коколина В.Ф, Румянцев А.Г. Практическое руководство по детским болезням. Гематология / онкология детского возраста. М, 2004.</li><li>5. Учебно-методическая разработка «Гематология» для самостоятельной работы студентов, 2008.</li></ol> <p><b><u>Дополнительная литература:</u></b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1. Алексеев Н.А. Гематология детского возраста. СПб, 1998, с 221-236</li><li>2. Папаян А.В., Жукова Л.Ю. Анемии у детей. С.П. 2001. – с.340.</li></ol>
---	--

<p>6. Провести дифференциальную диагностику между различными формами анемии.</p> <p>7. На основании данных анамнестического, клинического и параклинического обследования поставить диагноз.</p> <p>8. Наметить план лечения больного.</p> <p>9. Дать рекомендации по ведению больного в поликлинических условиях.</p>	
--	--

Восполнить недостающие знания поможет изучение специальной литературы, указанной выше.

### **III. Задания для самостоятельной работы по изучаемой теме.**

1. Дайте определение НСГА.

---

---

---

---

---

---

2. Составьте схему патогенеза НСГА, исходя из того, что заболевание может проявляться в любом возрасте в виде гемолитических и арегенераторных кризов.

3. Генетические стигмы или аномалии развития, характерные для НСГА.

---

---

---

---

---

---

---

4. Составьте таблицу, которая отражает особенности клиники НСГА по следующему образцу:

<b>Симптомы</b>	<b>Гемолитический криз</b>	<b>Арегенераторный криз</b>
Цвет кожных покровов	Выраженная желтуха	Значительная бледность (мраморность) кожных покровов, слизистых

--	--	--

5. Напишите недостающие сведения в тексте.

На этапе первичного опроса больного НСГА выявляют:

- Тип наследования заболевания

\_\_\_\_\_;  
\_\_\_\_\_;

- Возраст появления первых симптомов

\_\_\_\_\_;

- Начало заболевания

\_\_\_\_\_;

- Наличие анемии, желтухи и

\_\_\_\_\_;

- Наличие или отсутствие лихорадки:

при регенераторном кризе температура повышается до \_\_\_\_\_,

при гемолитических кризах температура повышается до \_\_\_\_\_.

6. Виды гемолиза, причины и механизмы гибели эритроцитов?

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_



---

---

---

8. При длительном течении заболевания у детей может быть клиника обтурационной желтухи. При каком осложнении возникает данный синдром? Какое обследование необходимо провести?

---

---

---

9. Каковы лабораторные признаки гемолитического криза:

➤ в общем анализе крови

---

---

---

\_\_\_\_\_;

➤ в биохимических анализах: определение билирубина (общего, прямого, непрямого), АЛТ, АСТ

---

---

---

\_\_\_\_\_;

➤ исследование костного мозга (характер кроветворной функции)?

---

---

---

10. Какие лабораторные признаки арегенераторного криза:

➤ в общем анализе крови

---

---

---

\_\_\_\_\_;

➤ в биохимических анализах: определение билирубина (общего, прямого, непрямого), АЛТ, АСТ

---

---

\_\_\_\_\_ ;

➤ исследование костного мозга (характер кроветворной функции)?

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

11. Составьте еще две примерные формулировки диагноза НСГА:

- Наследственная сфероцитарная гемолитическая анемия, легкая форма, стадия стойкой ремиссии.

-

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

-

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

12. При каком кризе назначаются нижеследующие препараты:

- короткий курс глюкокортикоидов;
- заместительная гемотрансфузионная терапия;
- Вит. В12.

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

13. Составьте схему лечения НСГА в период гемолитического криза.

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

14. Что является абсолютным показанием для проведения спленэктомии?

---

---

---

---

---

15. Диспансерное наблюдение больных с НСГА.

---

---

---

---

---

---

---

---

16. В каких случаях больные с НСГА подлежат инвалидизации?

---

---

---

---

---

---

---

---

17. Составьте ситуационную задачу по следующему образцу:

Ребенку 3 года 10 мес., родился в срок с хорошей массой и ростом. В анамнезе - периодически возникают подъемы температуры с последующим появлением бледности и легкой желтушности кожных покровов.

Объективно: состояние тяжелое, вялый, периодически беспокойный, лихорадит - температура 38,5°C.

Кожа сухая, бледная с желтушным оттенком. На верхушке сердца прослушивается систолический шум. Край печени прощупывается ниже реберной дуги на 2 см., селезенка - на 4 см., селезенка плотная, безболезненная при пальпации. В ан. крови гемоглобин - 80 г/л, эритроцитов -  $2,5 \times 10^{12}$ /л, ц.п. - 1,0 СОЭ - 24 мм/час, лейкоцитов  $8,5 \times 10^9$ /л, п-4%, с-38%, л - 54%, м - 4%. Сывороточное железо - 18 мкмоль/л.

Вопросы;

О какой анемии можно думать?

Что необходимо уточнить в анамнезе и какой тип наследования?

Какие дополнительные исследования необходимо провести для уточнения диагноза и каковы предполагаемые результаты?

Какая терапия является эффективной?

5. Как определяется осмотическая резистентность эритроцитов?

6. Какой тип гемолиза?

7. Основные направления консервативной терапии.
8. Механизм возникновения костных деформаций.
9. Перечислите осложнения при этом заболевании.
10. Каков прогноз заболевания?

## Тесты

1. Абсолютным показанием к спленэктомии являются гемолитические анемии типа:
  - 1) микросфероцитоза;
  - 2) энзимопатия эритроцитов;
  - 3) аутоиммунные формы;
  - 4) прочие приобретенные формы.
2. В основе наследственного сфероцитоза лежит дефект:
  - 1) белковой части мембраны эритроцита;
  - 2) липидной части мембраны эритроцита.
3. Минимальная осмотическая резистентность эритроцитов при наследственном сфероцитозе:
  - 1) снижается;
  - 2) не меняется;
  - 3) увеличивается;
  - 4) не имеет значения.
4. В миелограмме в период гемолитического криза при гемолитических анемиях отмечаются:
  - 1) угнетение эритроидного ростка;
  - 2) гиперплазия всех ростков кроветворения;
  - 3) отсутствие изменений;
  - 4) раздражение эритроидного ростка.
5. Для гемолитического криза при наследственном сфероцитозе характерна триада симптомов:
  - 1) бледность;
  - 2) желтуха;
  - 3) увеличение печени;
  - 4) увеличение лимфатических узлов;
  - 5) увеличение селезенки;
  - 6) носовые кровотечения;
  - 7) лихорадка.
6. Тип наследования наследственного сфероцитоза:
  - 1) аутосомно-доминантный;
  - 2) аутосомно-рецессивный;
  - 3) аутосомно-рецессивный сцепленный с X хромосомой.
7. С наследственным сфероцитозом имеет сходство аутоиммунная гемолитическая анемия:
  - 1) с неполными тепловыми антителами;
  - 2) с полными холодовыми антителами;
  - 3) с двухфазными гемолизинами.
8. Основной фактор гемолиза:
  - 1) гепатомегалия;
  - 2) нарушения костно-мозгового кроветворения;
  - 3) укорочение продолжительности жизни эритроцитов.
9. Диагноз гемолитической анемии становится несомненным:

- 1) при снижении уровня гемоглобина;
  - 2) при выраженном ретикулоцитозе;
  - 3) при гицербилирубинемии;
  - 4) при снижении осмотической резистентности эритроцитов;
  - 5) при снижении продолжительности жизни эритроцитов.
10. В период гемолитического криза тяжесть состояния больного обусловлена следующим синдромом:
- 1) анемичным;
  - 2) гепатолиенальным;
  - 3) дыхательной недостаточностью;
  - 4) сердечной недостаточностью.
11. Отличительными особенностями клинического анализа крови при анемии Минковского-Шоффара от других видов анемии является:
- 1) ретикулоцитоз;
  - 2) макроцитоз;
  - 3) гипохромия;
  - 4) микросфероцитоз;
  - 5) полихромазия.
12. Для арегенеративного криза характерны.:
- 1) ретикулоцитоз;
  - 2) ретикулоцитопения;
  - 3) гипербилирубинемия за счет непрямой фракции;
  - 4) общий билирубин в пределах нормы;
  - 5) данные показатели без изменений.
13. Клинические признаки наследственного сфероцитоза проявляются:
- 1) в любом возрасте;
  - 3) с раннего возраста; в старшем возрасте;
  - 4) в подростковом возрасте.
14. Костные изменения при гемолитических анемиях проявляются:
- 1) лобными, теменными буграми;
  - 2) деформацией грудной клетки;
  - 3) наличием симптома «щетки»;
  - 4) искривлением нижних конечностей.
15. При наследственном сфероцитозе (НС) гемолиз:
- 1) внутрисосудистый;
  - 2) внутриклеточный;
  - 3) смешанный

Эталоны ответов:

1. 1
2. 1, 3
3. 1
4. 4
5. 1, 2, 5
6. 1
7. 1
8. 3
9. 2, 4, 5

10. 1
11. 3
12. 2, 4
13. 1
14. 3
15. 2

## ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ РАБОТЫ СТУДЕНТОВ 5 КУРСА ПЕДИАТРИЧЕСКОГО ФАКУЛЬТЕТА ПО ГЕМАТОЛОГИИ К ПРАКТИЧЕСКОМУ ЗАНЯТИЮ.

**ТЕМА:** «Болезни системы гемостаза: гемофилия, идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, геморрагический васкулит».

### I. Вопросы для проверки исходного (базового) уровня знаний:

1. Определение гемофилии (ГМ), идиопатической тромбоцитопенической пурпуры (ИТП), геморрагического васкулита (ГВ).
2. Причины развития ГМ, ИТП, ГВ.
3. Патогенез указанных заболеваний.
4. Клиническая картина ГМ, ИТП, ГВ.
5. Лечение данных заболеваний.

### II. Целевые задачи.

<u>Студент должен знать:</u>	<u>Основная литература:</u>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Понятие ГМ, ИТП, ГВ</li><li>• Этиологию данных заболеваний.</li><li>• Классификацию ГМ, ИТП, ГВ.</li><li>• Патогенез указанных заболеваний.</li><li>• Клинические проявления ГМ, ИТП, ГВ.</li><li>• Показания для госпитализации</li><li>• Лечение ГМ, ИТП, ГВ.</li></ul>	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Баркаган З.С. Геморрагические заболевания и синдромы. М., 1998. с.68-85.</li><li>2. Коколина В.Ф. Румянцев А.Г. Практическое руководство по детским болезням. Гематология и онкология детского возраста.- М., 2004. с.341-417.</li><li>3. Типовые тестовые задания по специальности «Педиатрия». /Под редакцией Н.Н. Володина и соавт.- М., 2006. с. 440</li><li>4. Шабалов Н.П. Учебник детских болезней. С.-Петербург, 2007. с.768-801.</li><li>5. Учебно-методические разработки «Гематология» для самостоятельной работы студентов, 2008.</li></ol>
<u>Студент должен уметь:</u>	<u>Дополнительная литература:</u>
<ol style="list-style-type: none"><li>1. Целенаправленно собрать анамнез.</li><li>2. Выявить патогномичные симптомы заболевания.</li><li>3. Провести объективное обследование больных с ГМ, ИТП, ГВ.</li><li>4. Определить степень тяжести больного.</li><li>5. Составить план параклинического обследования, уметь интерпретировать</li></ol>	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Абрамов М.Г. Гематологический</li></ol>

<p>результаты полученных исследований.</p> <p>6. Провести дифференциальную диагностику этих заболеваний.</p> <p>7. На основании данных анамнестического, клинического и параклинического обследования поставить диагноз.</p> <p>8. Наметить план лечения больного.</p> <p>9. Дать рекомендации по ведению больного в поликлинических условиях.</p> <p>10. Уметь выделить категорию больных подлежащих оформлению инвалидности.</p>	<p>атлас- М., 1979. - с. 276.</p> <p>2. Алексеев Н.А. Гематология детского возраста. СПб, 1998, с 221-236.</p> <p>3. Папаян А.В., Жукова Л.Ю. Анемии у детей. С.П. 2001. – с.340.</p> <p>4. Воробьев А.И. Руководство по гематологии. М., 1985. с. 133-151.</p>
--	---

Восполнить недостающие знания поможет изучение специальной литературы, указанной выше.

### III. Задания для самостоятельной работы по изучаемой теме.

1. Дайте определение

- гемофилии (ГМ)

---



---



---

- идиопатической тромбоцитопенической пурпуры (ИТП)

---



---



---

- геморрагического васкулита (ГВ)

---



---



---

2. Составьте схему патогенеза ГМ, ИТП, ГВ исходя из нарушения системы гемостаза в определенных звеньях свертывающей системы.



<b>Симптомы</b>	<b>ГМ</b>	<b>ИТП</b>	<b>ГВ</b>
Кожный геморрагический синдром	На коже высыпания в виде гематом	Петехиально-экхиматозный характер высыпаний	Папулезно-геморрагическая сыпь

**5. Напишите недостающие сведения в тексте.**

На этапе первичного опроса больного ГМ, ИТП, ГВ выявляют:

➤ характер геморрагических высыпаний (локализация, размеры, этапность)

---



---



---



---



---



---





---

---

---

---

---

9. Каковы лабораторные признаки геморрагического синдрома при ГМ:

- в общем анализе крови

.....  
.....  
.....  
.....  
.....

- в биохимических пробах:

коагулограмме.....

.....  
.....  
.....  
.....  
.....

факторы свертывания

.....  
.....  
.....  
.....  
.....?

10. Каковы лабораторные признаки геморрагического синдрома при ИТП:

- в общем анализе крови

.....  
.....  
.....  
.....

- в биохимических пробах:

коагулограмме.....

.....  
.....  
.....  
.....



.....  
.....  
.....  
.....  
.....

14. Составьте схему лечения ГВ.

.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....

15. Какие современные препараты VIII фактора вы знаете?

.....  
.....  
.....  
.....  
.....

16. Какие больные с патологией системы гемостаза подлежат инвалидизации?

.....  
.....  
.....  
.....  
.....

17. Составьте план диспансерного наблюдения больных с указанной патологией.

.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....

.....  
.....  
18. Составьте ситуационную задачу по следующему образцу:

Больной П., 10 лет, поступил в отделение с носовым кровотечением.

Из анамнеза известно, что за 2 недели до настоящего заболевания перенес ОРВИ, после чего на различных участках тела без определенной локализации появились экхимозы различной величины и мелкоочечная геморрагическая сыпь. Участковым врачом поставлен диагноз: геморрагический васкулит.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. При осмотре обращает на себя внимание обильный геморрагический синдром в виде экхимозов различной величины и давности, на лице, шее и руках петехиальные элементы. В носовых ходах тампоны, пропитанные кровью. Периферические лимфатические узлы мелкие, подвижные. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются.

Общий анализ крови: НЬ - 101 г/л, Эр -  $3,2 \times 10^{12}$ /л, Тромб- $12 \times 10^9$ /л, Лейк -  $6,4 \times 10^9$ /л, п/я-2%, с-59%, э - 3%, л - 27%, м - 8%, СОЭ - 5 мм/час. Миелограмма: костный мозг клеточный, бластные клетки — 2%, нейтрофильный росток - 62%, эозинофильный росток - 4%, лимфоциты - 5%, эритроидный росток - 27%, мегакариоциты — 1 на 120 миелокариоцитов, отшнуровка тромбоцитов не нарушена.

Общий анализ мочи: цвет - соломенно-желтый, удельный вес - 1008, белок - нет, эпителий плоский - 2-4 в п/з, лейкоциты - 2-4 в п/з, эритроциты - нет, цилиндры - нет, слизь - нет, бактерии — нет.

Задание:

1. Согласны ли Вы с диагнозом участкового врача? Сформулируйте правильно диагноз.
2. Приведите классификацию данного заболевания.
3. Какие симптомы и данные лабораторного обследования явились важными для постановки диагноза?
4. Какие клинические пробы помогут Вам в постановке диагноза?
5. Назначьте лечение данному больному.
6. Каков прогноз заболевания?
7. Какие существуют методы остановки носового кровотечения?
8. Какова продолжительность жизни тромбоцитов?
9. Назовите индукторы агрегации тромбоцитов.
10. Почему после спленэктомии повышается число тромбоцитов?

## Тесты

1. При идиопатической тромбоцитопенической пурпуре изменяется:
  - 1) время свертывания;
  - 2) время кровотечения;
  - 3) и то и другое;
  - 4) ни то ни другое.
2. Кровоточивость при идиопатической тромбоцитопенической пурпуре связана:
  - 1) с нарушением в сосудисто-тромбоцитарном звене гемостаза;
  - 2) с дефицитом плазменных факторов свертывания;
  - 3) с патологией сосудистой стенки.
3. Среди этиологических факторов острой идиопатической тромбоцитопенической пурпуры на первом месте стоят:
  - 1) аутоиммунные заболевания;
  - 2) применение вакцин, сывороток;
  - 3) вирусные инфекции;
  - 4) применение антикоагулянтов;
  - 5) укусы насекомых.
4. В миелограмме при идиопатической тромбоцитопенической пурпуре обнаруживают:
  - 1) угнетение мегакариоцитарного ростка;
  - 2) нормальное число мегакариоцитов;
  - 3) раздражение мегакариоцитарного ростка.
5. Наиболее информативным исследованием для подтверждения диагноза ИТП является :
  - 1) стерильная пункция;
  - 2) анализ крови (тромбоциты, время свертывания, время кровотечения);
  - 3) стерильная пункция + анализ крови (тромбоциты, время свертывания, время кровотечения) + коагулограмма.
6. Геморрагический синдром при ИТП характеризуется:
  - 1) полиморфностью высыпаний;
  - 2) полихромностью высыпаний;
  - 3) симметричностью высыпаний;
  - 4) несимметричностью высыпаний;
  - 5) наличием излюбленной локализации;
  - 6) отсутствием излюбленной локализации;
  - 7) наличием зуда;
7. Препараты, применяющиеся для лечения ИТП:
  - 1) ангиопротекторы;
  - 2) дицинон;
  - 3) аминокaproновая кислота;
  - 4) тромбоконцентрат;

- 5) викасол;
  - 6) свежезамороженная плазма;
  - 7) недостающие факторы свертывания ;
  - 8) гепарин;
  - 9) преднизолон;
8. Патогенез геморрагического синдрома при ГВ обусловлен:
- 1) тромбоцитопенией;
  - 2) дефицитом факторов свертывания;
  - 3) патологией сосудистой стенки.
9. Свертывающая система крови при ГВ меняется в сторону:
- 1) гипокоагуляции;
  - 2) гиперкоагуляции;
  - 3) не меняется.
10. Для лечения геморрагического васкулита используются препараты:
- 1) антигистаминные;
  - 2) дицинон;
  - 3) преднизолон;
  - 4) аминокaproновая кислота;
  - 5) антиагреганты;
  - 6) гепарин;
  - 7) факторы свертывания крови.
11. Для геморрагического васкулита характерно наличие:
- 1) анемии;
  - 2) тромбоцитопении;
  - 3) гипертромбоцитоза;
  - 4) нейтрофильного лейкоцитоза;
  - 5) ускоренное СОЭ.
12. Время кровотечения при гемофилии:
- 1) укорачивается;
  - 2) не меняется;
  - 3) удлиняется.
13. Кровоточивость при гемофилии обусловлена:
- 1) нарушениями сосудисто-тромбоцитарного звена гемостаза;
  - 2) дефицитом плазменных факторов свертывания;
  - 3) патологией сосудистой стенки.
14. Тип наследования при гемофилии:
- 1) аутосомно-рецессивный;
  - 2) аутосомно-доминантный;
  - 3) сцепленный с X-хромосомой.
15. При гемофилии отмечаются нарушения:
- 1) во внешнем механизме свертывания;
  - 2) во внутреннем механизме свертывания.
16. При легкой форме гемофилии А содержание фактора VIII составляет:
- 1) 0-1%;
  - 2) 1-2%;
  - 3) 2-5%;

- 4) 5-15%;
- 5) 15-60%.

17. В коагулограмме при гемофилии обнаруживают изменение показателей:

- 1) АКТ (аутокоагуляционный тест);
- 2) АЧТВ (активированное частичное тромбопластиновое время);
- 3) тромбинового времени;
- 4) тромбопластинового времени;
- 5) времени рекальцификации плазмы;
- 6) этанолового теста;
- 7) ПДФ (продукты деградации фибрина).

Эталоны ответов:

1.2

2.1

3.3

4.3

5.1

6.1,2,4,6

7.1,2,3,9,

8.3

9.2

10. 1,3,5,6

11.3,5,4

12.3

13. 2

14.1

15.2

16.4

17.2,4,5

**ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ РАБОТЫ СТУДЕНТОВ 5  
КУРСА ПЕДИАТРИЧЕСКОГО ФАКУЛЬТЕТА ПО ЦИКЛУ  
«ГЕМАТОЛОГИЯ»**

**ТЕМА: «Лейкозы у детей»**

**I. Вопросы для проверки исходного (базового) уровня знаний.**

1. Определение острого лейкоза (ОЛ) и хронического (ХЛ) у детей.
2. Причины развития ОЛ и ХЛ.
3. Патогенез лейкозов.
4. Клиническая картина ОЛ и ХЛ.
5. Лечение лейкозов.

**II. Целевые задачи.**

<p><b><u>Студент должен знать.</u></b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1.Современные представления о клинической и экспериментальной лейкологии.</li><li>2.Варианты лейкозов по цитогенетическому анамнезу.</li><li>3.Вопросы этиологии и эпидемиологии.</li><li>4.Современная классификация лейкозов.</li><li>5.Клинические проявления заболевания.</li><li>6.Лабораторные методы обследования.</li><li>7.Вопросы дифференциальной диагностики.</li><li>8. Современные методы лечения.</li></ol>	<p><b><u>Основная литература.</u></b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1. Шабалов Н. П. Учебник детских болезней. Питер, 2004</li><li>2. Румянцев А. Г., Самочатов Е. В. "Лечение ОЛЛ у детей по протоколам ВФМ", ж. Педиатрия, № 11, 1991г., с. 58-63.</li><li>3. Фадеева М. А. Типовые ситуационные задачи, М., 2000г.</li><li>4. Учебно-методическая разработка для самостоятельной подготовки студентов «Гематология», 2009</li></ol> <p><b><u>Дополнительная литература.</u></b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1.Алексеев Н. А. Гематология детского возраста. Санкт-Петербург, 1998г</li><li>2.Абрамов М. Г. Гематологический атлас, Москва "Медицина", 1979г.</li><li>3.Воробьев А. И. Руководство по гематологии, Москва, "Медицина", 1985г.</li><li>4.Кисляк Н. С, Таболина В. А. (под ред.). Гематология детского возраста. М., 1987г</li><li>5. Масчан А. А., Самочатов Е. В. Тактика сопроводительной педиатрии при лечении ОЛЛ по программе ВФМ, ж. Педиатрия, №</li></ol>
<p><b><u>Студент должен уметь.</u></b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1.Собрать анамнез, выделить факторы риска.</li><li>2. Обосновать и составить план обследования.</li><li>3. Выделить характерные клинические симптомы, позволяющие рано диагностировать это заболевание.</li><li>4.Правильно интерпретировать данные клинического</li></ol>	

<p>обследования.</p> <p>5. Сформулировать развернутый клинический диагноз.</p> <p>6. Назначить лечение по современным протоколам.</p> <p>7. Оценить эффективность проводимой терапии.</p> <p>8. Составить план диспансерного наблюдения.</p> <p>9. Осуществить отбор на санаторно-курортное лечение.</p>	<p>2, 1992г., с. 68 - 78.</p> <p>6. Коколина В. Ф. Румянцев А. Г. Практическое руководство по детским болезням. Гематология и онкология детского возраста. Москва, 2004г.</p>
--	---

Восполнить недостающие знания поможет изучение специальной литературы.

### **III. Задания для самостоятельной работы по изучаемой теме**

1. Дайте определение  
-острого лимфобластного лейкоза (ОЛЛ)

.....

.....

.....

..... и хронического миелолейкоза (ХМЛ)

.....

.....

.....

.....

2. Составьте схему патогенеза ОЛ и ХЛ, учитывая влияние эндогенных (генетический и наследственный фактор) и экзогенных факторов внешней среды (химические вещества и ионизирующая радиация).

3. Гиперпластический субсиндром обусловлен лейкозной инфильтрацией тканей. Какими клиническими симптомами он проявляется?

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

4. Составьте таблицу, которая отражает особенности ОЛЛ и ХМЛ.

Дифференциальные признаки	ОЛЛ	ХМЛ
Субстрат опухоли	Составляют бластные клетки, предшественники 2-го и 3-го класса	Субстратом опухоли являются созревающие и зрелые клетки

--	--	--

5. Допишите недостающие сведения в тексте.

На этапе сбора анамнеза выявляют:

- Влияние вредных факторов  
радиация

.....  
 .....  
 .....

.....,  
 химические

.....  
 .....  
 .....

.....,  
 вирусные.....

.....);

- Болевой синдром проявляется в виде

.....  
 .....  
 .....  
 .....

- Геморрагический синдром обусловлен

.....  
 .....

- Повышение температуры тела объясняется

.....с  
 индромом;

- Согласно классификации FAB выделяют острые формы лейкозов.....

.....  
 .....  
 .....



8. Назовите внекостные рецидивы ОЛ у детей

.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....

9. Каковы лабораторные показатели при ОЛЛ:

➤ В общем анализе  
крови.....

.....  
.....  
.....

➤ В биохимических анализах: общий белок, билирубин,  
креатинин, показатели  
коагулограммы.....

.....  
.....  
.....

➤ В пунктате костного  
мозга.....

.....  
.....  
.....

10. Составьте две примерные формулировки диагнозов по  
предлагаемому образцу:

Д-з: Острый лимфобластный лейкоз Т-клеточный вариант.  
Нейролейкоз. Период развернутых клинических проявлений.

• .....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....

• .....  
.....



.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....

14. При какой форме лейкозов применяется нижеследующее лечение:

- Миелосан, миелобрамол-  
при.....  
.....
- При выраженной спленомегалии – облучение селезенки с  
последующей спленэктомией-  
.....  
.....  
.....

15. Какова продолжительность терапии и прогноз при ОЛЛ и ОМЛ?

.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....

16. При какой форме ОЛ чаще используется трансплантация гемопоэтических стволовых клеток?

.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....

17. Составьте план диспансерного наблюдения больных с ОЛ и ХМЛ

.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....  
.....





## Тесты

1. Источниками образования лейкозных клеток являются:
  - 1) лимфузлы;
  - 2) костный мозг;
  - 3) лимфоидные органы;
  - 4) ЦНС.
2. Разница между острым лейкозом и хроническим лейкозом определяется:
  - 1) степенью дифференцировки опухолевых клеток;
  - 2) длительностью заболевания;
  - 3) остротой клинических проявлений.
3. Тромбоцитопения при остром лейкозе связана:
  - 1) с угнетением мегакариоцитарного листка;
  - 2) недостаточной функцией мегакариоцитов;
  - 3) разрушением тромбоцитов.
4. Диагноз острого лейкоза становится несомненным:
  - 1) при появлении бластных клеток в гемограмме;
  - 2) при гепатоспленомегалии;
  - 3) при геморрагическом синдроме;
  - 4) при тотальном бластном лейкозе;
  - 5) при угнетении всех ростков кроветворения в костном мозге.
5. Для лечения хронического лейкоза используют:
  - 1) циклофосфан;
  - 2) миелосан;
  - 3) 6-меркаптопурин;
  - 4) метотрекат;
  - 5) интерферон.
6. Критериями ремиссии при остром лейкозе являются :
  - 1) < 30% бластных клеток в костном мозге;
  - 2) < 5% бластных клеток в костном мозге;
  - 3) <10% бластных клеток в костном мозге.
7. Количество бластных клеток в костном мозге, необходимое для постановки диагноза острого лейкоза:
  - 1) тотальный бластоз
  - 2) > 30%;
  - 3) > 20%.
8. Для острого лимфобластного лейкоза характерна:
  - 1) диффузная реакция с гликогеном;
  - 2) гранулярная реакция с гликогеном;
  - 3) положительная реакция с суданом;
  - 4) отрицательная реакция с суданом;
  - 5) положительная реакция с миелопероксидазой;
  - 6) отрицательная реакция с миелопероксидазой.
9. Для лечения острого лейкоза используют:
  - 1) циклофосфан;
  - 2) 6-мекаптопурин;
  - 3) интерферон;

- 4) винкристин;
  - 5) миелосан.
10. К экстрамедуллярным поражениям при рецидивах острого лейкоза относят:
- 1) поражение лимфоузлов;
  - 2) нейролейкоз;
  - 3) поражение печени;
  - 4) поражение яичек;
  - 5) поражение костей.
11. При хроническом лейкозе опухоль представлена:
- 1) незрелыми клетками;
  - 2) зрелыми клетками.
12. Наиболее частым синдромом при хроническом лейкозе является:
- 1) лихорадка;
  - 2) геморрагический синдром;
  - 3) увеличение лимфоузлов;
  - 4) увеличение печени;
  - 5) увеличение селезенки.
13. В течении хронического лейкоза выделяют периоды:
- 1) начальный;
  - 2) терминальный;
  - 3) геморрагический криз;
  - 4) гемолитический криз;
  - 5) апластический криз;
  - 6) бластный криз.
14. Прогноз лучше:
- 1) при ювенильном типе хронического миелолейкоза;
  - 2) при взрослом типе хронического миелолейкоза.
15. Наиболее информативным методом для подтверждения миелопролиферативного синдрома при хроническом лейкозе являются :
- 1) лейкоцитарная формула крови;
  - 2) стерильная пункция;
  - 3) трепанопункция;
  - 4) пункция лимфоузла;
  - 5) пункция печени.
16. В детском возрасте чаще встречается:
- 1) острый лейкоз;
  - 2) хронический лейкоз.

Эталоны ответов:

1. 2

2. 1

3. 1

4. 4

5. 2,3,5

6. 2

7. 2

8. 2,4,6

9. 1,2,4

10. 2,4

11. 2

12. 5

13. 2,6

14. 2

15. 3

16. 1