

Задача 1.

Ребенок 7 мес., масса при рождении 3400 г. находится на неправильном искусственном вскармливании (получает цельное коровье молоко и манную кашу по 200, на кормление). При осмотре ребенок бледен, вял, слизистые бледные, тургор тканей снижен. У верхушки сердца определяется систолический шум. Печень + 2 из-под реберного края, селезенка не пальпируется. Общий анализ крови: Hb 56 г/л, эритроциты $3,3 \times 10^{12}$ /л, ц.п. 0,7, анизоцитоз +, пойкилоцитоз++, ретикулоциты 2%, СОЭ 8 мм/час, лейкоциты $9,6 \times 10^9$ /л.

1. Выделите ведущий синдром. Назовите его симптомы.
2. Оцените анализ крови.
3. Что могло послужить причиной развития данного состояния у ребенка?
4. При подозрении на дефицит железа, приведшего к развитию железодефицитной анемии какое обследование необходимо провести?
5. Полихроматофилия это?

Ответ:

1. Синдром - анемический. Симптомы: бледен, вял, слизистые бледные, тургор тканей снижен. У верхушки сердца определяется систолический шум (у данного пациента).
2. Железодефицитная анемия, тяжелой степени (т.к. Hb 56 г/л), гипохромная (за счет ц.п. 0,7), гипорегенераторная (ретикулоциты 2%), анизоцитоз, пойкилоцитоз.
3. Причиной развития данного состояния у ребенка могло послужить, неправильное искусственное вскармливание (получает цельное коровье молоко и манную кашу по 200, на кормление).
4. Общий анализ крови: определение кол-ва тромбоцитов, ретикулоцитов, изучение морфологии эритроцитов; биохимический анализ крови: определение уровня сывороточного железа, общей железосвязывающей способности сыворотки, ферритина.
5. Полихроматофилия - один из методов, с помощью которого, определяют молодые и старые формы эритроцитов. Полихромазия говорит об усиленной регенерации клеток крови.

Задача 2.

Мать 6-тимесячной девочки обратилась к врачу с жалобами на вялость, снижение аппетита и бледность кожи у ребенка.

Из анамнеза: девочка от I беременности, протекавшей с токсикозом второй половины, срочных родов, из двойни. Масса при рождении 2600,0 г, длина 49 см. С рождения находится на искусственном вскармливании адаптированной молочной смесью. Манная каша с 4,5 мес, от овощного пюре отказывается. Психомоторное развитие по возрасту. В 4 мес. перенесла среднетяжелую кишечную инфекцию. Аллергоанамнез не отягощен.

При осмотре: кожа и видимые слизистые оболочки бледные, ангулярный стоматит. Большой родничок $2,5 \times 2,5$ см. Мышечный тонус снижен. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. ЧД 32/мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, систолический шум на верхушке мягкого тембра. ЧСС 120 уд/мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень на 1,5 см выступает из-под края реберной дуги. Селезенка не увеличена. Стул, диурез в норме.

Анализ крови: Hb 85 г/л, Эр. $3,1 \times 10^{12}$ /л, Ц.П. - 0,75, Рц. 0,0001%, Тц. 225 Г/л, Лц. $6,7 \times 10^9$ /л, п/я 2%, с/я 24%, лимф. 63%, эоз. 2%, мон. 9%. СОЭ 6 мм/ч.

Биохимический анализ крови: общий белок 62 г/л, железо 3,9 мкмоль/л, ОЖСС 94 мкмоль/л.

1. Поставьте и обоснуйте основной и сопутствующий диагнозы.
2. Стандарт обследования для подтверждения (верификации) диагноза.
3. Дифференциальная диагностика.
4. Основные причины развития заболевания. Каковы механизмы развития систолического шума?
5. Назначьте лечение.

Ответ:

1. Основной диагноз - железодефицитная анемия средней степени (манифестированный дефицит железа)

(анемический синдром - жалобы на вялость, снижение аппетита и бледность кожи у ребенка; при осмотре кожа и видимые слизистые оболочки бледные; систолический шум на верхушке; сидеропенический синдром - ангулярный стоматит, мышечная слабость;

в анализе крови - гипохромная гипорегенераторная анемия + понижен показатель сывороточного железа;
средней степени т.к. гемоглобин 85 г/л и эритроциты 3,1 Т/л)
Сопутствующий/осложнение основного - ангулярный стоматит (из-за недостатка железа нарушается тканевой метаболизм)

2.Обследование:

- общий анализ крови (гипохромная микроцитарная анемия)
- уровень сывороточного железа (понижен)
- общая железосвязывающая способность железа (повышена)
- уровень ферритина, трансферрина (понижен)
- миелограмма (снижение количества сидеробластов)

3.Дифференциальная диагностика

Проводиться с В12/фолиево-дефицитной, гемолитической, гипопластической анемиями

4.Основная причина развития заболевания - неправильное питание ребенка(с рождения находится на искусственном вскармливании, манная каша с 4,5 мес, от овощного пюре отказывается).

Механизм образования систолического шума - нарушается образование гемоглобина из-за недостатка железа, возникает гипоксия тканей, которая со стороны сердца проявляется слабостью сосочковых мышц и провисанием створок клапанов, в частности митрального клапана

5. Лечение:

Введение в рацион ребенка железосодержащих продуктов (мясо кролика, индейки, курицы, говядины)

Перорально препараты железа (Гемофер / Мальтофер / Актиферрин 5-8 мг/кг/сут, принимать за 1-2 часа до приема пищи, можно запивать кислым фруктовым соком, например, зеленое яблоко)

Задача 3.

Ребенок 2-х лет. При обследовании в анализах крови отмечено снижение Hb до 92г/л. Из анамнеза известно, что мальчик с 1,5 лет часто болеет ОРВИ, после каждой перенесенной ОРВИ отмечается снижение уровня гемоглобина. При осмотре ребенок пониженного питания, бледен, периорбитальные тени, ангулярный стоматит, «лакированный» язык, сухость кожи.

1.Какие синдромы можно выделить?

2.Какие дополнительные обследования необходимо провести для уточнения диагноза?

3. Укажите факторы риска развития данной патологии.

4. какие препараты используют для лечения данной патологии?

5. Дайте определение анемии?

Ответ:

1. Можно выделить синдромы:

1) анемический (бледен, периорбитальные тени)

2) сидеропенический (ангулярный стоматит, «лакированный» язык, сухость кожи)

3) циркуляторно-гипоксический (снижение уровня гемоглобина, бледность и сухость кожи)

2. Предварительный диагноз: Железодефицитная анемия, легкая степень тяжести (по уровню гемоглобина)

Для уточнения диагноза нужно сделать общий анализ крови (определить уровень эритроцитов, цветовой показатель), биохимический анализ крови (определить уровень сывороточного железа в крови, ферритина, определить общую железосвязывающую способность сыворотки). Также можно сделать пункцию костного мозга (можно обнаружить снижение количества сидеробластов).

3. Факторы риска в данном случае: частые ОРВИ, ребенок пониженного питания.

4. Для лечения используют препараты: мальтофер, актиферрин, гемофер (патогенетическая терапия), витамины С, Е, группы В (для лучшего усвоения железа из препаратов)

5. Анемия - патологическое состояние, которое характеризуется снижением гемоглобина в единице объема крови при одновременном уменьшении количества эритроцитов и гематокрита.

Железодефицитная анемия - это патологическое состояние, вследствие нарушения синтеза гемоглобина в эритроцитах из-за дефицита железа в организме, проявляющееся гипоксическим и сидеропеническим синдромами.

Задача 4.

При диспансерном обследовании ребенка 9 мес., участковый врач обратила внимание на выраженную бледность кожи и слизистых, сухость кожи. В легких выслушивается пуэрильное

дыхание, тоны сердца учащены, приглушены, ритмичные, у верхушки и т. Боткина выслушивается непродолжительный систолический шум. Живот умеренно вздут, печень выступает из-под реберного края на 2,5 см, селезенка на 1 см., стул крошковатой консистенции, серого цвета.

Общий анализ крови: Нв 66 г/л, эритроциты $2,9 \times 10^{12}$ /л, ц.п. 0,75, ретикулоциты 4%, лейкоциты $9,6 \times 10^9$ /л., э 1%, п/я 5%, с/я 28%, л 57%, м 9%, СОЭ 19 мм/час.

1. О чем можно думать?
2. Проведите оценку анализа крови.
3. Назовите периоды внутриутробного кроветворения.
4. Назовите особенности периферической крови здорового новорожденного ребенка.
5. Дайте определение анемии.

Ответ:

1. Железодифицитная анемия.
2. Анемия гипохромная, гипорегенераторная, тяжелой степени.
Снижен уровень гемоглобина, низкий цветовой показатель, снижено количество эритроцитов, ретикулоцитов. Ускорена СОЭ. Увеличено количество моноцитов (в норме до 8%)

3. Желточный, гепатолиенальный, медуллярный.

4. Эритроциты - 5-7 Т/л

Гемоглобин - 120-210 г/л

Лейкоциты - 11-33Г/л

СОЭ - 2-3 мм/час

5. Анемия - патологическое состояние, характеризующееся снижением гемоглобина в единице объема крови (менее 110 г/л у детей до 6 лет и менее 120 г/л старше 6 лет), чаще при одновременном уменьшении количества эритроцитов менее $4,0 \times 10^{12}$ в 12-ой степени и показателя гематокрита ниже 35% в единице объема крови.

Задача 5.

Девочка 4 мес. поступила в клинику с жалобами на бледность, плохой аппетит, вялость, потливость. Ребенок от 2 беременности, протекавшей с гестозом, угрозой выкидыша, родилась недоношенной, масса тела к рождению 2400 г., длина 49 см. С 3-х мес. находится на искусственном вскармливании, кормиться разведенным коровьим молоком. Бледность мама отмечает с 1,5 мес.

При осмотре: кожа и слизистые бледные, подкожно-жировой слой истончен. Границы относительной сердечной тупости не изменены, тоны сердца приглушены, шумов нет. Отмечается умеренная гипотония; печень выступает из-под реберного края на 3 см, край ровный, селезенка не пальпируется.

Общий анализ крови: Нв 78 г/л, эритроциты $2,6 \times 10^{12}$ /л, ц.п. 0,8, анизоцитоз +, пойкилоцитоз++, ретикулоциты 0,0003%, микроцитоз+++, СОЭ 8 мм/час, лейкоциты $7,6 \times 10^9$ /л. П/я 10%, э 3%, л 86%, м 1%.

1. О чем можно думать?
2. Каков план первоначального обследования данного ребенка?
3. Укажите факторы риска развития патологии.
4. Назовите особенности периферической крови здорового новорожденного ребенка.
5. Что такое лимфопения?

Ответ:

1. Анемия недоношенного ребенка, железодифицитная, средней степени тяжести, гипохромная, гипорегенераторная.

Ранняя анемия недоношенных, т.к. бледность мама отмечала с 1,5 мес, а поздняя возникает с 3х месяцев жизни.

У ребенка присутствует анемический синдром.

Диагноз выставлен на основании наличия факторов риска (недоношенности в анамнезе, малым весом при рождении, неадекватным вскармливанием), клинически наличия анемического синдрома, лабораторных данных (снижение уровня гемоглобина до 78 г/л., эритр 2, Количество ретикулоцитов 0,0003% говорит о гипорегенераторном характере анемии. Микроцитоз характерен для железодифицитной анемии, анемии недоношенных.

2. Биохимический анализ крови:

Определение уровня сывороточного железа (ожидаем снижение уровня сывороточного железа (норма содержания железа в сыворотки 12 – 30 мкмоль/л).

Определение общей железосвязывающей способности сыворотки (ОЖСС)(ожидаем повышение (норма от 30 до 60 мкмоль/л))

Значительное снижение уровня сывороточного ферритина (в норме содержание ферритина 12-30 мкг/ л).

Ожидаем снижение коэффициента насыщения трансферина железом (менее 17%)

Костно-мозговая пункция (в костном мозге – снижение количества сидеробластов (молодых эритроидные клеток, содержащих гранулы железа)

Для выявления заболеваний, которые могут сопровождаться хронической кровопотерей или приводить к нарушению усвоения железа. Общий анализ мочи, копрограмма.

Анализ кала на яйца гельминтов, кал на скрытую кровь.

УЗИ органов брюшной полости, почек, мочевого пузыря, малого таза.

3. К неблагоприятным факторам риска относятся:

- антенатальные: высокий номер беременности у матери, угроза прерывания беременности, наличие у матери во время беременности дефицита железа, неадекватная коррекция дефицита железа у беременной («Фенюльс» содержит в 1 капсуле 45 мг Fe²⁺, что не соответствует минимальной терапевтической дозе для коррекции железодефицита);

- постнатальные: недостаточное поступление железа с пищей (ранний перевод на искусственное вскармливание коровьим молоком, нерациональное и неадекватное введение прикормов, отсутствие в рационе ребёнка мясных продуктов).

Так же факторами риска являются:

I. Низкие запасы железа при рождении:

— **недоношенные**, особенно с очень **низкой массой** тела при рождении;

— дети от матерей с железодефицитной анемией во время беременности, в том числе дети-«погодки», то есть родившиеся через год после старшего ребенка, близнецы;

— дети с задержкой внутриутробного развития;

— крупная масса тела при рождении;

— дети с кровопотерей в перинатальном периоде.

II. Алиментарные факторы.

Алиментарные факторы — ведущая причина железодефицитных состояний, приводящая к недостаточному поступлению в организм железа:

— дети, с рождения находящиеся на **искусственном вскармливании неадаптированными** смесями, в частности, без добавления железа;

— позднее и нерациональное введение прикорма;

— преимущественно вегетарианская пища в любом возрасте;

— **обилие цельного коровьего** молока в питании (более 0,5 л у детей старше года);

— голодание. I

II. Избыточные потери или повышенное потребление железа тканями: — острые и хронические инфекционные заболевания, особенно желудочно-кишечные, в частности, хеликобактерная; — хронические неинфекционные, воспалительные заболевания желудочно-кишечного тракта (как вследствие избыточных потерь, так и недостаточного всасывания железа при синдромах тотальной или селективной мальабсорбции и мальдигестии — целиакия, муковисцидоз, экссудативная энтеропатия, недостаточность дисахаридаз и др.); болезнь Крона, неспецифический язвенный колит, дивертикул Меккеля, полипы кишечника, телеангиоэктазии и лимфангиоэктазии кишечника, болезнь Уиппла и др.); — кровопотери, как явные (мелена, эпистаксис, гематурия, метроррагии, иатрогенные кровопотери при частых заборах крови для исследования, длительном лечении нестероидными противовоспалительными препаратами и др.), так и occultные (например, при избытке в питании цельного коровьего молока, гельминтозах, кишечных инфекциях, опухолях и др.); — подростки-атлеты (‘/ 2 девушек- и ‘/ 4 юношей-бегунов на длинные дистанции имеют дефицит железа, но без анемии); — эндокринные заболевания (гипотиреоз и др.); — гипо- и атрансферринемия; — резекция желудка и тонкой кишки;

Жирным выделены факторы, повлиявшие на развитие анемии у данного ребенка.

4. В периферической крови здорового новорожденного ребенка повышено содержание гемоглобина (170-240 г/л) и эритроцитов (5-7 * 10¹² /л), а цветовой показатель колеблется от 0,9.

Лейкоциты 11-33Г\л. Снижаются ежедневно на 1 Г/Л СОЭ 2-3мм/час

До 5 дня жизни преобладание нейтрофилов над лимфоцитами, затем перекрест и одинаковое кол-во(40-45).

От 5дня до 5 лет физиологический лимфоцитоз:лимфоцитов 50-55,нейтрофилов 30-35

5. Лимфопения — это снижение содержания лимфоцитов в крови ниже уровня нормы для данного возраста (процентном соотношении).

Необходимо в питании исключить из рациона ребёнка цельное коровье молоко, заменить его на адаптированные смеси, содержащие железо не менее 0,9-1,3 мг/100 мл.

Показано назначение препаратов железа (III) на основе гидроксид полимальтозного комплекса - Мальтофер по 5 мг/кг/сутки = 45 мг в сутки (по 9 капель × 1 раз в сутки) на 4,5 месяца.

Тема 1.2 Гемолитические анемии у детей (наследственные и приобретенные). Талассемии.

Задача 1.

Больной У., 2 года.

Анамнез заболевания: родители впервые обратили внимание на желтушность кожи и слизистых в годовалом возрасте. У отца и бабушки по отцовской линии – желчнокаменная болезнь, манифестировавшая в молодом возрасте.

При поступлении жалобы на упорное сохранение желтушности, бледности. Объективно - кожа и слизистые чистые, умеренная бледность, иктеричность склер. В легких дыхание везикулярное, ЧД 30 в мин. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 110 в мин, АД 90/60 мм рт ст. Печень+ 3 см, селезенка + 3 см. Диурез достаточный. Стул оформленный, интенсивно окрашен.

Анализ крови: Нб 80 г/л, Эр - 2,6 Т/л, Рц 0,0075 Г/л, Тц – 355 Г/л, лейкоциты 8,2 Г/л, п/я 2%, с/я 67%, эозинофилы 2%, лимфоциты 28%, моноциты 1 %, СОЭ 10 мм/ч, в мазке микросфероциты 10-12%.

Группа крови А (II) Rh положительная.

Биохимия крови: Билирубин 197 мкмоль/л, прямой - 6 мкмоль/л, общий белок 71 г/л, мочевины 3,1 ммоль/л, креатинин 20 ммоль/л, холестерин 2,8 ммоль/л.

Антитела к ВИЧ, HCV, HbsAg, анти-Hbs, анти-Hbcog суммарные - все отрицательные.

Антиэритроцитарные антитела не обнаружены.

Общий анализ мочи в динамике без патологии.

УЗИ брюшной полости: селезенка 86x32 мм, печень, желчный пузырь, поджелудочная железа, почки - без патологии.

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.

Ответ:

1. Болезнь Минковского-Шоффара средней степени тяжести
2. Кривая Прайс-Джонса, осмотическая резистентность эритроцитов, проба Кумбса.
3. Вирусные гепатиты, Отравление ядами, солями тяжёлых металлов, иммунные гемолитические анемии, дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы в эритроцитах.
4. Этиология - генетически обусловленный дефект спектрина или анкирина мембраны эритроцита. Патогенез - Дефект мембраны способствует повышению проницаемости для натрия и воды, что способствует изменению формы эритроцита и снижению резистентности. Эритроциты не могут менять форму при проникновении через отверстия мембран пульпы селезёнки, разрушаются в селезёнке. Селезёнка гиперплазируется, повышается её фагоцитарная активность.

5. Диета - стол №5,

Дезинтоксикация - глюкозо-солевые растворы в соотношении 2:1

дегидратация - маннитол 1г/кг

Гепатопротекторы - эссенциале,

урсофальк

Наблюдение до 6 лет, регулярное обследование - общий анализ крови, ретикулоциты,

после 6 лет - иммунизация поливалентной вакциной против капсульных бактерий,

спленэктомия.

Задача 2.

Больной Н., 4 лет, поступил в гематологическое отделение с жалобами на резкую слабость, рвоту, бледность кожных покровов, уменьшение мочеиспускания.

Из анамнеза известно, что за неделю до поступления у мальчика поднялась температура до 38°C, появился кашель. Получал ампициллин внутрь. 2 дня назад мать заметила, что ребенок стал вялым, побледнел, отмечалась многократная рвота, стал реже мочиться. При поступлении состояние очень тяжелое. Вялый, в сознании, но на осмотр почти не реагирует. Кожные покровы резко бледные, с восковидным оттенком, слегка желтушные, небольшое количество мелких свежих синяков на конечностях и туловище. Склеры иктеричны. Периферические лимфатические узлы мелкие. Тоны сердца ритмичные, выслушивается систолический шум на верхушке. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см, пальпируется край селезенки. Мочится редко, при осмотре выделил 30 мл красноватой мочи. Стул темной окраски, оформленный. АД 120/80 мм рт.ст.

Дополнительные данные исследования к задаче по педиатрии

Общий анализ крови: НЬ - 30 г/л, Эр - $1,2 \times 10^{12}$ /л, Ц.п. - 0,9, Ретик - 15%, Тромб - 60×10^9 /л, Лейк - $10,5 \times 10^9$ /л, метамиелоциты - 2%, миелоциты - 1%, юные - 3%, п/я - 7%, с - 63%, э - 1%, л - 18%, м - 5%, СОЭ - 45 мм/час, анизоцитоз, в каждом поле зрения шизоциты.

Биохимический анализ крови: общий белок - 61 г/л, билирубин: непрямой - 30 мкмоль/л, прямой - 15 мкмоль/л, мочевины - 56 ммоль/л, креатинин - 526 ммоль/л, холестерин - 3,6 ммоль/л, калий - 4,5 ммоль/л, натрий - 145 ммоль/л, свободный гемоглобин - 0,3 ммоль/л, АСТ - 25 Ед/л, АЛТ - 35 Ед/л.

Общий анализ мочи: цвет - розоватый, удельный вес - мало мочи, белок - 1,165 ‰, глюкоза - нет, уробилин - положительно, реакция Грегерсена - положительная, эпителий плоский - немного, лейкоциты - 10-15 в п/з, эритроциты - сплошь, цилиндры: восковидные - 1-2 в п/з, гиалиновые - 3-4 в п/з.

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Что такое шизоциты?
5. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.

Ответ:

1 гемолитико-уремический синдром

2 Общий анализ крови – анемия, тромбоцитопения, обнаружение шизоцитов в мазке;
-Биохимический анализ крови – креатинин, мочевины, лактатдегидрогеназа (ЛДГ), билирубин, трансаминазы, электролиты;
-Реакция Кумбса (прямая);

3 и 4 компоненты комплемента для исключения агУС

3 Дифф. диагностика с гемолитической анемией, с гетероиммунными гемолитическими анемиями

4 Шизоциты – это фрагментированные эритроциты, которые образуются при механической травме клеток

5 - Строгий постельный режим, Эритроцитарная масса, гемодиализ, профилактика дегидратации, дезинтоксикационная терапия глюкозо-солевыми растворами, коррекция ОЦК, кислотно-щелочного равновесия

Задача 3.

Мальчик Ю., 2,5 лет, поступил в отделение с жалобами на появившуюся желтушность кожных покровов.

Из анамнеза известно, что мальчик родился от первой, нормально протекавшей беременности, срочных родов. При рождении отмечалась длительная выраженная желтушность кожных покровов, по поводу чего проводилось знаменное переливание крови. Когда ребенку было 7 месяцев, родители заметили, что он немного пожелтел, но к врачу не обратились. 3 дня назад у мальчика повысилась температура до 37,8°C, ребенок пожелтел. В поликлинике был сделан анализ крови, в котором выявлена анемия - гемоглобин 72 г/л. Из семейного анамнеза известно, что мать здорова, а у отца периодически желтеют склеры.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Мальчик вялый, сонливый. Кожа и слизистые оболочки бледные с иктеричным оттенком. Обращает на себя внимание деформация черепа: башенный череп, седловидная переносица, готическое небо. Периферические лимфатические узлы мелкие, подвижные. Тоны сердца учащены, выслушивается систолический шум на верхушке. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1 см, селезенка +4 см ниже края реберной дуги. Стул, моча интенсивно окрашены.

Дополнительные данные исследования к задаче по педиатрии

Общий анализ крови: НЬ - 72 г/л, Эр - $2,0 \times 10^{12}$ /л, Ц.п. - 1,1, Ретик - 16%, Лейк- $10,2 \times 10^9$ /л, п/я-2%, с-45%, э-3%, л-37%, м -13%, СОЭ -24 мм/час.

Биохимический анализ крови: общий белок - 82 г/л, билирубин: непрямой - 140,4 мкмоль/л, прямой - нет, свободный гемоглобин - отсутствует.

Осмотическая резистентность эритроцитов: min - 0,58, max - 0,32.

60% эритроцитов имеют сферическую форму.

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.

Ответ:

1. Наследственный микросфероцитоз (Болезнь Минковского-Шоффара), гемолитический криз

2. Общий анализ крови: снижение уровня эритроцитов, гемоглобина, увеличение ретикулоцитов (до 20%, гиперрегенераторная анемия), ЦП (нормохромная)

Размер эритроцитов уменьшен (меньше 7 мкм, микроцитоз)

\проба Кумбса

Биохимия: гипербилирубинемия, за счет непрямой фракции билирубина (непрямой - 140,4 мкмоль/л)

УЗИ желчного пузыря и желчевыводящих путей

Рентген костей черепа

Исследование костного мозга (при регенераторном кризе)

3. Иммунные гемолитические анемии с неполными тепловыми агглютинидами

4. Этиология: генетически обусловленный дефект структуры белков мембраны эритроцита (спектрина и анкирина)

Патогенез: дефект мембраны способствует увеличению проницаемости для ионов натрия и воды, в следствии этого происходит изменения в форме эритроцитов. от дисковидной до шаровидной, снижается их резистентность. Сфероциты менее эластичны, что затрудняет проникновение через узкие отверстия пульпы селезенки. Эритроциты разрушаются в селезенке, селезенка является местом деформации и гибели эритроцитов, происходит гиперплазия селезенки и повышение ее фагоцитарной активности.

5. Строгий постельный режим, оксигенотерапия.

Диета стол №5

Дезинтоксикация глюкозо-солевыми растворами в соотношении 2:1

С целью дегидратации использовать диуретики (маннитол)

Спазмолитики и желчегонные средства

Гепатопротекторы

Спленэктомия (оптимальное проведение после 6 лет) с предварительной иммунизацией поливалентной вакциной против капсульных бактерий.

Комментарии

Комментарий:

Оценка 4. Полный диагноз звучит как наследственная гемолитическая микросфероцитарная анемия, а мотом ужк по автору. 2 вопрос- так анализы не трактуются. 3 вопрос -неполный ответ

Задача 4.

Больная 17 лет предъявляет жалобы на общую слабость, утомляемость, тошноту, отрыжку, тяжесть в эпигастрии. Признаки желудочной диспепсии около года. Объективно: общее состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, легкая желтушность кожи и склер лимонного оттенка. Лицо одутловато. Рост 160 см, масса тела 55 кг. В легких везикулярное дыхание. Тоны сердца немного приглушены, ЧСС 90 в мин, АД 120/70 мм рт. ст. Язык малинового цвета, сосочки сглажены. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1 см, селезенка не увеличена.

Общий анализ крови: эр. $2,9 \times 10^{12}$ /л, НЬ 70 г/л, ЦП 1,3, лейкоциты $4,0 \times 10^9$ /л э= 0%, п. 4%, с. 60%, л. 30%, м. 6, СОЭ 30 мм/час, ретикулоциты 0,005 Г\л. В мазке крови обнаружены гиперсегментированные нейтрофилы, тельца Жолли и кольца Кебота.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы

2. Оцените общий анализ крови.
3. Сформулируйте и обоснуйте диагноз
4. Определите лечение, тактику ведения больного.

Ответ:

1. Анемический гематологический – снижение гемоглобина, бледность и сухость кожи, «лакированный» язык.
Циркуляторно-гипоксический (общее анемический). Проявления: слабость, головокружения, сердцебиения, одышка
2. эритроцитопения соответствует средней тяжести, уровень гемоглобина так же, эритроциты гиперхромные, уровень ретикулоцитов говорит о гипорегенераторности, тельца Жолли и кольца Кебота о нарушении синтеза белка, лейкоцитопения
3. в-12 дефицитная анемия средней степени тяжести на основании данных анамнеза заболевания (желудочная диспепсия около года). данных объективного обследования и результатов лабораторных анализов (гиперсегментированные нейтрофилы, тельца Жолли и кольца Кебота, эр. $2,9 \times 10^{12}/л$, Нв 70 г/л, ЦП 1,3, лейкоциты $-4,0$ Г/л э= 0%, п. 4%, с. 60%, л. 30%, м. 6, СОЭ 30 мм/час, ретикулоциты $0,005$ Г\л)
4. витамин В12 по 200-400мг в/м 1 раз в день в течении 10 дней, далее 200мкг/сут 5 дней 2 раза в год, витамин С, биогая

Тема 1.3. Гипо- и апластические анемии у детей

Задача 1.

Девочка, 7 лет, поступила с жалобами на повышение температуры, боли в левой ноге, синяки на коже, недомогание. Больна 2 недели. Состояние тяжелое, отстает в физическом развитии. В контакт вступает с трудом. Микрофтальмия, микроцефалия. Большой палец правой кисти в виде крючка, отсутствует первая метакarpальная кость левой кисти. Выражена бледность кожи и видимых слизистых оболочек. На спине, животе бурая пигментация кожи. При осмотре левого бедра патологии нет. Периферические лимфоузлы не увеличены. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичны. ЧСС — 120 в мин., короткий систолический шум на верхушке, точке Боткина. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Общий анализ крови: эритроциты — $2,1 \times 10^{12}/л$, Нв — 68 г/л, цв. п. — 1,0, лейкоциты — $2,3 \times 10^9/л$, п — 2%, с — 14%, л — 80%, м — 4%, тромбоциты — $12 \times 10^9/л$, ретикулоциты — 2%, СОЭ — 36 мм/ч.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
3. Составьте план обследования.
4. Определите основные методы лечения.

Ответ:

1. Предварительный диагноз: наследственная апластическая анемия Фанкони.
2. Дифференциальный диагноз необходимо провести с анемией Эстрена-Дамешека, идиопатической апластической анемией и
3. План обследования:

- Жалобы: родителей беспокоят частые заболевания дыхательных путей, трофические нарушения кожи, ногтей, зубов; у некоторых присутствуют изменения ЦНС в виде замкнутости, ребенок не склонен к двигательной активности, бледный
- Анамнез: дети с анемией Фанкони рождаются с массой тела менее 2500 гр. при нормальном сроке гестации, для них характерна задержка внутриутробного развития.
- Общий осмотр: при осмотре определяются аномалии развития: полидактилия, недоразвитие или отсутствие большого пальца на руках, косоглазие, микрофтальмия, маленький череп, пороки сердца, аномалии мочеиспускательного канала. Кожа имеет бронзо-коричневый цвет. У некоторых больных при аускультации сердца можно выявить шум, низкое АД, учащение сердцебиения. Так же у больных можно выявить геморрагический синдром, обусловленный тромбоцитопенией. У больных выявляется петехиальная сыпь, экхимозы (возможны жалобы родителей на носовые кровотечения)
- Лабораторные исследования:

ОАК - нормохромная анемия, анизоцитоз, пойкилоцитоз, тромбоцитопения, лейкопения, ретикулоцитопения, СОЭ выше, чем 30 мм/час, может достигать 80 мм/час;

Рентгенограмма кисти - определение костного возраста(отмечается отставание костного возраста на 2-5 лет от паспортного);

Морфологическое исследование костного мозга - угнетение всех трех ростков кроветворения;

HLA-типирование пациента, сиблинга - для поиска доноров.

4. Методы лечения

Анимию Фанкони лечат пересадкой костного мозга от HLA-идентичного сиблинга с использованием метода, включающего в себя облучение грудной клетки и живота в дозе 6 Гр, назначение цитостатика циклофосфида в дозе 20 мг/кг.

При отсутствии возможности пересадки костного мозга применяют андрогены - в половине случаев они приводят к значительному повышению уровня всех клеточных элементов крови.

Также возможно лечение с помощью генной инженерии.

Задача 2.

Родители 6-ти летнего мальчика обратились с жалобами на бледность, отставание в физическом развитии, наличие рецидивирующих гнойных отитов. При осмотре: резко бледен, на коже туловища геморрагическая сыпь. Непропорционального телосложения, крипторхизм, синдактилия. В анализе крови: Эр. – 1,8 Т/л; Нв – 36 г/л; Тромб. – 10 Г/л; Л – 2.4 Г/л. В миелограмме: угнетение всех ростков кроветворения.

1. Какое заболевание можно предположить у данного ребенка?
2. Стандарт обследования для подтверждения (верификации) диагноза.
3. Дифференциальная диагностика.
4. Какова этиология данного заболевания.
5. Основные принципы лечения.

Ответ:

- 1) Врожденная апластическая анемия типа Фанкони.
- 2) Лабораторная диагностика:

- в периферической крови: нормохромная, гипорегенераторная анемия; анизоцитоз, панцитопения, пойкилоцитоз, ускоренное СОЭ.
- в миелограмме: увеличение количества плазматических клеток и макрофагов. Содержание недифференцированных клеток – в пределах нормы. Снижена концентрация клеток миелоцитарного ростка, увеличен показатель лимфоцитов.
- в цитогенетическом исследовании клеток: выполняется проба с диэпоксидбутаном, митомицином С. показатели ДЭБ-теста более 45%.

3) Дифференциальная диагностика проводится с другими анемиями (в том числе и с апластическими анемиями Эстена-Дамешека)

4) Данное заболевание- наследственное, развивается при передаче дефектного гена от родителей к ребенку. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу.

5) Лечение:

1. Трансплантация костного мозга;
2. Консервативное лечение- ГКС, иммунодепрессанты ;
3. Переливание компонентов крови(отмытых эритроцитов, вводится тромбоцитарная масса)

Задача 3.

На прием обратилась девочка 5 лет с жалобами на периодические боли в животе, чаще в левой половине, повторяющиеся в течение нескольких последних месяцев. Состояние удовлетворительное. Физическое и нервно-психическое развитие соответствует возрасту. Кожа бледная, на спине и животе желтовато-коричневая пигментация, единичные мелкие кровоизлияния на нижних конечностях. Периферические лимфоузлы мелкие, подвижные, безболезненные. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, короткий систолический шум на верхушке, т. Боткина. Печень на 1,5 см выступает из-под края реберной дуги, безболезненная,

средней плотности. Селезенка выступает на 3 см. Общий анализ крови: эритроциты — $3,6 \times 10^{12}/л$, Нв — 108 г/л, цв. п. — 0,9, лейкоциты — $3,3 \times 10^{12}/л$, э — 2%, п — 3%, с — 50%, л — 41%, м — 4%, тромбоциты — $130 \times 10^9 /л$, СОЭ — 8 мм/ч.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
3. Составьте план обследования.
4. Определите основные методы лечения.

Ответ:

- 1. Приобретенная гипопластическая анемия с общим поражением гемопоэза, легкой степени (анемия Эстрена-Дамешика)
- Генез требует уточнения.

Первым проявлением ПАА обычно является повышенная кровоточивость (петехиальные высыпания на коже, экхимозы, носовые кровотечения) на фоне бледности, общей слабости, быстрой утомляемости.

Анемический, геморрагический синдромы.

2. Дифференциальный диагноз ПАА проводят с острым лейкозом, миелодиспластическим синдромом, пароксизмальной ночной гемоглобинурией, мегалобластными анемиями, синдромом гиперспленизма, метастазами опухолей в костный мозг, вторичными (симптоматическими) аплазиями, наблюдающимися при заболеваниях печени, ряде опухолевых заболеваний.

3. Миелограмма. (ожидаем меньшее количество миелокариоцитов, увеличение количества лимфоцитов, угнетены все три ростка костного мозга.

При гистологическом изучении костного мозга (трепанобиопсия) обнаруживают опустошение, замещение костного мозга жировой тканью.

Уровень железа в сыворотке крови (при данном заболевании обычно повышен, но снижена его утилизация костным мозгом.

Уровень фетального гемоглобина в крови (обычно либо слегка повышен, либо нормален.)

УЗИ, КТ брюшной полости, грудной полости для исключения объемного процесса.

4) Диета 5 Строгое соблюдение санитарного режима, ежедневная смена нательного и постельного белья, строгая обработка рук персонала; обработка полости рта и всех слизистых т.к. очень чувствительны к различным инфекциям.

- Попытаться найти причину анемии и устранить ее.
 1. Метилпреднизолон в\в 2 мг/кг/сут в течении 5 дней.
 2. Ангилимфоцитарный иммуноглобулин в\в-стимулирование ростка кроветворения
 3. Сандимун (циклоsporин А) 5 мг/кг/сут в теч 1-180 дней-иммуносупрессия
 4. ГКСФ (нейпоген, лейкомакс): гранулоцитарный колониестимулирующий фактор 5 мкг/кг/сут в теч 5-90 дней.
АЛГ 15 мг/кг/сут 1-5 дней
 5. Аминокапроновая к-та в\в-улучшение агрегации тромбоцитов
трансфузий тромбоцитной массы, одгруппной свежзамороженной плазмы-заместит. терапия и геморрагич. синдром
 6. Меропенем 3 р\сут в\в проф-ка присоединения бактериальной инфекции.
 7. Бисептол (с целью профилактики пневмоцистной пневмонии).
- 8. Нистатин (для профилактики грибковых осложнений), полимиксин (с целью деконтаминации кишечника).

9. Трансплантация аллогенных стволовых клеток (при прогрессировании заболевания, неэффективности иммуносупрессии). Трансплантация костного мозга и иммуносупрессивная терапия (IST – протокол, по программе BFM). При наличии у пациентов апластической анемии легкой степени тяжести больным показано проведение IST протокола (как в нашем случае). В случае анемии средней и тяжелой степени - трансплантация костного мозга (при наличии HLA - гистосовместимого донора).

Тема 1.4. Дифференциальная диагностика геморрагического синдрома у детей. Тромбоцитопении и -патии.

Задача 1.

Девочка 2 лет 2 месяцев, поступила в отделение с жалобами на рецидивирующие носовые кровотечения.

Анамнез заболевания: с 2-х-летнего возраста появились частые, но кратковременные носовые кровотечения, которые купируются самостоятельно.

Семейный анамнез: мать – 26 лет, считает себя здоровой, хотя в детстве у нее часто наблюдались носовые кровотечения; во взрослой жизни легко возникают синяки, иногда появляется мелкоточечная геморрагическая сыпь, *menses* – по 8 - 10 дней. Отец – 30 лет, практически здоров.

Анамнез жизни: ребенок от I нормальной беременности и родов. Родился 3470 г, 52 см. Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Грудное вскармливание до 1 года 2 месяцев.

Аллергологический анамнез не отягощен. Перенесенные заболевания: ОРВИ 3 раза. Прививки по графику.

При поступлении: самочувствие удовлетворительное. Незначительное кровотечение из носовых ходов (передняя тампонада). Правильного телосложения, удовлетворительного питания, физическое развитие по возрасту. Кожа бледно-розовая, на передней поверхности голеней и бедер многочисленные экхимозы разной давности, величиной до 2 см. Конъюнктивы и слизистая оболочка ротовой полости чистые, розовые. Лимфатические узлы в подчелюстной, передне- и заднешейной группах; в подмышечной и паховой областях – множественные, мелкие, единичные, эластичные, безболезненные. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца громкие, дыхательная аритмия. ЧСС 110 - 115 уд/ мин. Живот мягкий, безболезненный, печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул ежедневный, оформленный, без примесей.

Анализ крови: Нb 108 г/л, эр. 3,55 Т/л, Ht 45%, Тц. 237 Г/л, Лц. 6,9 Г/л, п/я 3%, с/я 34%, эоз. 3%, лимф. 54%, мон. 6%. СОЭ 5 мм/ч.

Коагулограмма: факторный гемостаз компенсирован.

Динамические функции тромбоцитов: агрегация тромбоцитов с ристоцетином, АДФ – в пределах нормы, с коллагеном и адреналином – менее 50%.

1. Поставьте и обоснуйте предположительный диагноз.
2. Какие дополнительные исследования необходимы для подтверждения диагноза?
3. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз?
4. Показана ли этому ребенку костномозговая пункция и почему?
5. Какое лечение необходимо назначить?

Ответ:

1. Тромбоцитопатия.
2. Время кровотечения по Дюке, Агрегатограмма, Консультация отоларинголога, Ретракция кровяного сгустка.
3. Тромбастения Гланцмана (аутосомно-рецессивный тип наследования), наследственная геморрагическая тромбоцистозия; болезнь Виллебранда (аутосомно-доминантный тип наследования). Возможно гемофилии?
4. Этому ребенку показана костномозговая пункция и ее анализ на наличие антител к тромбоцитам поможет поставить окончательный диагноз и выяснить причину первичной тромбоцитопении.
5.
 - Ангиопротекторы (дицинон, этамзилат).
 - Агреганты (адроксон, карбонат лития внутрь магне В6, магне-рот и кальция — глюконат, лактат, пантетонат).
 - Ингибиторы фибринолиза (аминокапроновая кислота, транексамовая кислота).

- Витамины С,Р,А, Аскорутин.

- Для местной остановки кровотечений используют гемостатическую губку, тромбин, 5% эpsilon-AKK, 5% трансамчу, 0,025% адроксон, перекись водорода, проводят нетугую переднюю тампонаду носа.

Задача 2.

Алеша 5 лет. Жалобы: появление сыпи на коже туловища и конечностей, периодически повторяющиеся боли в животе. Сыпь появилась 3 дня тому назад, но родители не придали ей должного значения, к врачу не обращались, мальчик продолжал посещать школу и спортивную секцию. Со вчерашнего дня мама заметила, что сыпь стала значительно обильнее, ночь спал беспокойно, просыпался из-за болей в животе. Две недели назад перенес ОРВИ, лечился амбулаторно.

Объективно: состояние средней тяжести, выражены боли в животе, температура субфебрильная, обращает на себя внимание сыпь на коже верхних и нижних конечностей, преимущественно на разгибательной поверхности, в области ягодиц. Сыпь рельефно выступает над поверхностью кожи, не исчезает при надавливании, симметрично расположена, имеются участки сливного характера сыпи с некрозом в центре, на стопах. Слизистые полости рта чистые. Суставы не деформированы, активные и пассивные движения в полном объеме. В легких и сердце без патологии, пульс 98 в мин. А/Д 110/70, живот обычной конфигурации, участвует в акте дыхания, при поверхностной пальпации мягкий, разлитая болезненность, симптомы раздражения брюшины отрицательны. Печень и селезенка не увеличены. Стул был утром черного цвета, оформленный, мочится регулярно. Анализ крови: Эр - 4,2 Т/л, тромбоциты -245 Г/л, Нв-134 г/л, лейкоциты -10,8 Г/л, п-8%, с-60%, э-4%, л-22%, м-6%, СОЭ-32 мм/час, длительность кровотечения по Дюке 3 мин, анализ мочи без патологии.

Задания

1. Сформулируйте и обоснуйте предположительный диагноз.
2. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
3. Какие типы кровоточивости вы знаете?
4. Принципы лечения.
5. Укажите возможные осложнения данного заболевания

Ответ:

1. Предположительный диагноз - геморрагический васкулит, кожно-абдоминальная форма (появление сыпи на коже туловища и конечностей, периодически повторяющиеся боли в животе; сыпь стала значительно обильнее, ночь спал беспокойно, просыпался из-за болей в живот; недели назад перенес ОРВИ; выражены боли в животе, температура субфебрильная, обращает на себя внимание сыпь на коже верхних и нижних конечностей, преимущественно на разгибательной поверхности, в области ягодиц; сыпь рельефно выступает над поверхностью кожи, не исчезает при надавливании, симметрично расположена, имеются участки сливного характера сыпи с некрозом в центре, на стопах; стул черного цвета)

2. Диф. диагностика с гемофилиями, тромбоцитопатиями и тромбоцитопениями.

3. 5 типов кровоточивости по Баркангу: гематомный, петехиально-пятнистый, смешанный микроциркуляторно-гематомный, васкулитно-пурпурный, ангиоматозный.

4.-диета № 7

-дезагреганты (курантил, трена)

-гепарин

-активаторы фибринолиза (никотиновая кислота)

-плазмаферез

-глюкокортикостероиды

-цитостатики (циклофосфан)

5. Осложнения:

- со стороны желудочно-кишечного тракта (кровотечение, инвагинация, инфаркт кишки)

Смертельный исход может также быть следствием острой почечной недостаточности или поражения центральной нервной системы.

У некоторых больных геморрагическим васкулитом может развиваться хроническое заболевание почек. Примерно у 25% больных с поражением почек в острой фазе болезни изменения в осадке

мочи сохраняются в течение ряда лет; окончательный исход заболевания у таких больных неизвестен.

Задача 3.

Ребенок Настя К., 9 лет поступила в клинику с жалобами на длительные носовые кровотечения, возникающие преимущественно ночью, кровоточивость десен, наличие кровоизлияний на коже. Из анамнеза известно, что месяц назад девочка перенесла ОРВИ. Около двух недель назад впервые появилась геморрагическая сыпь, в течение последней недели присоединились упорные носовые кровотечения. Объективно: умеренная бледность кожи и слизистых, на коже туловища, конечностей, лица имеются несимметричные петехии и экхимозы на разных стадиях развития. Печень и селезенка не увеличены.

Лабораторно: эр. – $3,0 \times 10^{12}/л$, Нв – 102 г/л, тромб.- $25,0 \times 10^9/л$, лейкоц.- $6,2 \times 10^9/л$, э-1%, п.- 4%, с-54%, л.-35%, м -6%, СОЭ – 8 мм/час; длительность кровотечения по Дукке – 6 мин., время свертывания по Ли-Уайту – начало 5 мин. 11 сек, конец - 7 мин. 24 сек.

1. Дайте оценку клинико-лабораторным данным.
2. Сформулируйте предварительный диагноз.
3. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
4. Каковы принципы терапии?

Ответ:

1. Тромбоцитопения (Тяжелый криз, т.к. тромбоцитов меньше 30 Г/л), анемия легкой степени.

2. Идиопатическая тромбоцитарная пурпура.

3. Дифференциальная диагностика проводится с острым лейкозом и апластической анемией.

4. Диета №5, механически щадящая пища, без уксуса, пряностей.

Носовые кровотечения купируем раствором тромбина (20 мг в ампуле) и адроксон 0,025% - 2 мл, растворенные в 50 мл 5% раствора аминокaproновой кислоты по 3-5 капель в каждую ноздрю каждые 3-5 мин.

В/В преднизолон в дозе 2-3 мг/кг в течение 3 дней

Дицинон внутрь по 2 таб/день

в/в иммуноглобулин

Задача 4.

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 мелкоточечная 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.

Дополнительные данные исследования к задаче по педиатрии

Общий анализ крови: Нв - 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 - 28%, м - 8%, СОЭ - 5 мм/час.

Миелограмма: костный мозг клеточный, бластные клетки - 2%, нейтрофильный росток - 62%, эозинофильный росток - 4%, лимфоциты - 5%, эритроидный росток - 27%, мегакарициты - 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.

1. Дайте оценку клинико-лабораторным данным.
2. Сформулируйте предварительный диагноз.
3. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
4. Каковы принципы терапии?

Ответ:

1. ОАК: Анемия нормохромная легкой степени тяжести, тромбоцитопения. Миелограмма: Клеточный состав костного мозга не нарушен. Содержание мегакариоцитов и их отшнуровка также не нарушены. ОАМ : Норма.
2. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, тяжелой степени.
3. Гемофилия, геморрагический васкулит.
4. Гипоаллергенная диета. Исключение из пищи экстрактивных веществ. Исключение, по возможности, лекарственных препаратов. Преднизолон перорально ? . Дидинон (этамзилат), Транексам, Аминокапроновая к-та. Гемостатическая губка в носовые ходы по необходимости. Иммуноглобулин в/в

Тема 1.5 Врожденные коагулопатии. Гемофилия А, В, болезнь Виллебранда

Задача 1.

Больной А., 7 лет, поступает с жалобами на кровоточивость из лунки удаленного зуба, слабость, головокружение.

Наблюдается по поводу данного заболевания с 2 лет. Но родители отмечали, что с 10-месячного возраста даже при незначительной травме возникали кровоподтеки и кровоизлияния в полость суставов. У дяди по материнской линии подобное заболевание.

Состояние при поступлении тяжелое. Кожные покровы, видимые слизистые бледной окраски.

Отмечается кровотечение из лунки зуба. Подкожно-жировая клетчатка развита удовлетворительно.

Голеностопные суставы деформированы, движения ограничены. Мышечная гипотония. В легких везикулярное дыхание. Тоны сердца ритмичные, приглушены. Тахикардия до 118 в мин. Живот мягкий. Печень, селезенка не увеличены. Физиологические отправления не нарушены.

Гемограмма: Эр 2,7 Т/л, гемоглобин 78 г/л, ЦП 0,8, ретикулоциты -0,0069 Г/л, Тц 280 Г/л, Лц 6,0 Г/л, э 1%, п/я 1%, с/я 3%, лф 28%, мц 7%, СОЭ 20 мм/час.

Время свертывания более 20 мин., уровень VIII фактора 7%. Время кровотечения 4 мин.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Оцените результаты лабораторных исследований.
3. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
4. Каковы принципы терапии?

Ответ:

1. Предварительный диагноз: Гемофилия А. Осложнение: постгеморрагическая анемия средней тяжести.

2. Нормохромная гиперрегенераторная анемия средней тяжести. Ускоренное СОЭ. Удлинение времени свертывания. Снижение уровня фактора VIII.

3. Дифференциальную диагностику проводят с болезнью Виллебранда, тромбоцитопатией, ДВС-синдромом.

4. Основным методом лечения гемофилических геморрагий является заместительная терапия. Наиболее эффективны при гемофилии криопреципитат и фирменные концентраты фактора VIII.

При умеренных гемартрозах, небольших кровотечениях, малых хирургических вмешательствах (вырывание 1-2 зубов, кроме III моляра), концентрацию фактора VIII следует поддерживать выше 10%, для чего можно ограничиться введением 15-20 мл антигемофильной плазмы или 15-20 ед. криопреципитата на 1 кг в сутки. Продолжительность лечения 1-3 дня.

Достаточного эффекта заместительной терапии можно достигнуть при соблюдении следующих условий:

- все антигемофильные препараты должны вводиться только внутривенно в концентрированном виде и как можно скорее после их расконсервация. Капельное их введение и смешивание с другими инфузионными растворами строго противопоказано, так как это снижает эффективность лечения;

- до стойкой остановки кровотечения следует избегать введения кровезаменителей и гемопрепаратов.

Обязательна местная терапия: обработка кровоточащего участка 3% раствором перекиси водорода, 1-2% тромбином, тромбопластином, охлажденной 5% ε-аминокапроновой кислотой, 5-10% феракрилом, 0,025% адроксоном, гемостатической губкой, применяются сосудосуживающие препараты

Лечение гемартрозов

1. Струйное введение антигемофильной плазмы 1 раз в сутки после прекращения кровотечения (боли) еще 2-3 дня для закрепления гемостатического эффекта в половинной дозе.
2. Иммобилизация сустава при транспортировке и в первые 2-4 дня после кровоизлияния.
3. Согревание сустава (компресс, теплая грелка).
4. Не накладывать давящие повязки.
5. При сильной боли в суставе - повторная трансфузия антигемофильной плазмы, анальгин внутривенно.
6. При большом гемартрозе в первые сутки - пункция сустава, аспирация крови с последующим введением глюкокортикоидов в дозе 40-60 мг, гидрокортизона 10-15 мг на 10 кг массы больного под прикрытием трансфузионных препаратов.

Противопоказаны:

внутримышечные инъекции; применение салицилатов и пиразолоновых производных; длительная иммобилизация конечности; прием холода при гемартрозах; вливания большого количества жидкости;

Задача 2.

Девочка, 10 лет, обратилась в поликлинику с жалобами на носовое кровотечение, кровавую рвоту. Страдает кровотечениями с 4-х лет. Обострения бывают 4 - 5 раз в год в виде носовых кровотечений и геморрагий на коже. Неоднократно лечилась в стационаре, последний раз получила лечение стационарно 3 месяца назад, выписана с улучшением. Девочка от 1 нормально протекавшей беременности, родилась в срок с массой 3200 г. С месячного возраста на искусственном вскармливании. До года ничем не болела. После года частые ОРЗ. Аллергологический анамнез не отягощен. Матери и отцу по 34 года. Отец страдает поллинозом.

Объективно: состояние девочки средней тяжести. Обращает на себя внимание бледность кожных покровов и наличие на коже туловища и конечностей разного цвета "синяков", размером от 0,5x1,0 см до 3x4 см, а также петехиальной сыпи на лице и шее. Экхимозы расположены асимметрично. Единичные петехиальные элементы на слизистой полости рта, по задней стенке глотки - кровь. Миндалины не выступают из-за дужек. Лимфоузлы не увеличены. В легких дыхание везикулярное. Тоны сердца ясные, ритмичные, пульс 95 ударов в минуту. Печень и селезенка не увеличены. Мочеиспускание не нарушено, стул оформлен, темного цвета.

В анализе крови: Эр - 3,3 Т/л, Нв-85 г/л, тромбоциты 24,6 Г/л, лейкоциты -8,0 г/л. Длительность кровотечения по Дюке 15 мин. Ретракция кровяного сгустка – через 24 часа не наступила. Реакция Грегерсена положительная. Анализ мочи без патологии.

1. Сформулируйте и обоснуйте предположительный диагноз.
2. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
3. Составьте план обследования ребенка.
4. Принципы лечения.
5. Этиология и патогенез данного заболевания.

Ответ:

1. Гемофилия (Анемия средней тяжести, тромбоцитопения; Частые носовые кровотечения, кровавая рвота; геморрагии на коже; петехиальные сыпи на лице и шее, а также в полости рта, кровь на задней стенке глотки. Экхимозы;)

2. Тромбоцитопения; Тромбоцитопатия; Приобретенные вазопатии; Болезнь Виллебранда;

3. Посещение Гастроэнтеролога;

Определение количества факторов свертывания в крови

определение времени свертывания крови

количество фибриногена в крови

тромбиновое время (ТВ)

протромбиновый индекс (ПТИ)

активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ)

4. Консервированная кровь; Свежая нативная плазма; Лиофилированная антигемолитическая плазма; Криопреципитат; Антигемофильный глобулин (чистый);

5. Этиология: наследственные заболевания (гемофилии А и В наследуются по X-рецессивному типу – болеют преимущественно мужчины, гемофилия С наследуется аутосомно – болеют и мужчины, и женщины).

Патогенез: дефицит факторов свертывания крови приводит к увеличению времени свертывания цельной крови и развитию геморрагического синдрома (гематомный тип кровоточивости).

Задача 3.

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

Из анамнеза известно, что с возраста 1 года у мальчика после ушибов появляются обширные подкожные гематомы, несколько раз в год отмечаются кровотечения из носа. В возрасте 3 и 4 лет после ушибов возникала опухоль вокруг голеностопного и локтевого суставов, болезненность, ограничение движения, в них. Все вышеперечисленные 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 нем ограничены. В области левого локтевого сустава имеется ограничение подвижности, небольшое увеличение его объема как следствие травмы, перенесенной в 4-летнем возрасте.

Дополнительные данные исследования к задаче по педиатрии

Общий анализ крови: НЬ - 100 г/л, Эр - $3,0 \times 10^{12}/л$, Ретик - 3%, Тромб - $300 \times 10^9/л$, Лейк - $8,3 \times 10^9/л$, п/я - 3%, с - 63%, э - 3%, л - 22%, м - 9%, СОЭ - 12 мм/час.

Длительность кровотечения по-дьюку - 2 мин 30 сек.

Время свертывания крови по Ли-Уайту более 15 мин.

Ответ:

Диагноз: Гемофилия

Свидетельствуют об этом анамнез (с возраста 1 года у мальчика после ушибов появляются обширные подкожные гематомы, несколько раз в год отмечаются кровотечения из носа. В возрасте 3 и 4 лет после ушибов возникала опухоль вокруг голеностопного и локтевого суставов, болезненность, ограничение движения, в них. Все вышеперечисленные травмы требовали госпитализации и проведения специфической терапии), жалобы при поступлении (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 нем ограничены.), удлинение времени свертывания крови (*Время свертывания крови по Ли-Уайту* более 15 мин.)

Для подтверждения диагноза необходимо исследовать содержание основных факторов свертывания крови (коагулограмму)

Лечение в период геморрагического криза включает заместительную терапию специфическими препаратами (концентраты фактора VIII или IX). Расчет необходимой дозы препаратов: $D = (H \cdot UF) \cdot 1,3$, где D - доза криопреципитата (ед.), M - масса тела больного (кг), РФ - заданный уровень фактора VIII в процентах.

Так же необходима данному больному иммобилизация пораженного сустава.

Задача 4.

Больной В., 8 лет.

Анамнез заболевания: В возрасте 6 месяцев после внутримышечной инъекции отмечалось развитие обширной напряженной гематомы на левой ягодице, с распространением на бедро. В возрасте 11 месяцев после незначительной травмы пальца – кровотечение, не останавливающееся в течение 3 часов, купировано применением гемостатической губки. С этого возраста наблюдается гематологом. Периодически спонтанно или после незначительных травм возникают гемартрозы левого коленного сустава, однократно – гемартроз правого локтевого сустава. Дядя больного по материнской линии страдает повышенной кровоточивостью (повторные гемартрозы), наблюдается гематологом.

При поступлении состояние средней степени тяжести. Жалобы на ограничение подвижности и болезненность левого коленного сустава, накануне упал в сугроб. Кожа смугловатая, на голенях, бедрах, предплечьях, спине – экхимозы различной степени давности диаметром от 1 до 3 см. Слизистые чистые, бледные. Левый коленный сустав значительно увеличен в объеме, контуры сглажены, определяется флюктуация надколенника. Кожные покровы над суставом наощупь горячие, определяется отечность мягких тканей вокруг сустава. Активные движения практически отсутствуют, конечность находится в вынужденном полусогнутом положении, попытка пассивных

движений вызывает болезненность. Окружность левого бедра на 2 см менее правого. Остальные суставы не изменены.

1. Ваш предполагаемый диагноз? Какие дополнительные методы обследования необходимы для верификации диагноза?
2. Этиология данного заболевания?
3. Развитие каких осложнений основного заболевания имеет место у данного больного?
4. Возможно ли предупреждение осложнений?
5. Назначьте терапию данному больному и определите план диспансерного наблюдения.

Ответ:

1. Гемофилия

Дополнительные методы обследования: время свертывания крови по Сухареву-удлинено

Время свертывания по Ли-Уайту- удлинено

Уровень фактора свертывания снижен: гемофилия А - VIII, гемофилии В- IX, гемофилии С - XI

Парциальное тромбопластиновое время с кефалином (ПТЧК)

Аутокоагуляционный тест (АКТ)

2. Этиология - наследственное заболевания сцепленное с полом (ген локализован на X-хромосоме).

Тип наследования - рецессивный. Болеют только мужчины, женщины - носители.

3. Осложнения данного заболевания: межмышечные и внутримышечные гематомы, сжатием мышц, нервов, кровеносных сосудов, что может вызвать ишемию, паралич, контрактуры.

4. Предупреждение осложнений возможно, если ввести криопреципитата не позднее 6-12 часов от начала симптомов кровоизлияния в сустав, эффект от лечения проявляется при введении антигемофильных препаратов сразу после первых жалоб на неприятные ощущения в суставе или вскоре после травмы.

5. Основным методом лечения гемофилических геморрагий является заместительная терапия.

Диспансерное наблюдение - по факту возникновения кровотечения.

Концентрацию фактора VIII следует поддерживать выше 10%, для этого вводят 15-20 мл антигемофильной плазмы или 15-20 ед. криопреципитата на 1 кг в сутки. Продолжительность лечения 1-3 дня. Препараты должны вводиться внутривенно струйно.

Если отсутствуют криопреципитат и антигемофильного плазма, можно вводить свежемороженную плазму, которая имеет 0,6 ед. в 1 мл плазмы 10-20 мл/кг, уровень фактора VIII может достичь не более 15%. Повторять вливания через 8-12 часов.

При отсутствии плазмы возможно переливание свижеконсервированной крови со сроком хранения не более 6 часов. Она содержит только 0,3 ед. фактора на 1 мл крови и ожидаемое количество фактора VIII в крови не будет превышать 5-6%. Переливать кровь в количестве 10-15 мл / кг внутривенно капельно.

Тема 1.6. Приобретенные коагулопатии. Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания

Задача 1.

Девочка 6 лет, поступила в отделение с жалобами на сильные схваткообразные боли в животе, возникшие ночью, жидкий стул, подъем температуры тела до 37,5 °С.

Из анамнеза известно, что 10 дней назад перенесла ОРВИ.

При осмотре состояние средней тяжести, негативна, беспокоят боли в животе. Кожные покровы бледно-розовые, на ногах, в основном разгибательной поверхности, вокруг голеностопных и коленных суставов обильные симметричные экссудативно-геморрагические красно-багровой окраски элементы, разных размеров от 1-2 мм до 3-4 мм, отдельные элементы с признаками некроза. Отечность тыльной поверхности стоп с небольшим цианотичным оттенком. В легких хрипы не выслушиваются, тоны сердца громкие, ритмичные, ЧСС – 90 в минуту. Живот мягкий, болезненный при пальпации по ходу кишечника, в области пупка. Печень пальпируется у края реберной дуги, селезенка не пальпируется.

Осмотрена в приемном отделении хирургом: данных за острую хирургическую патологию нет.

Общий анализ крови: Нб – 110 г/л; тромбоциты – 400 х 10⁹/л; лейкоциты – 14 х 10⁹/л, нейтрофилы п/я – 5 %, с/я – 67 %, эозинофилы – 3 %, лимфоциты – 18 %, моноциты – 7 %; СОЭ – 35 мм/час.

Общий анализ мочи: лейкоциты 2-4 в п/зр эритроциты 25-30 в п/зр.

Суточный анализ мочи: белок 0,126 г/л.

Биохимический анализ крови: общ. белок – 50 г/л (норма – 40-60 г/л), альбумины – 49 % (норма – 40-60%), глобулины: α_1 – 6 % (норма - 2-5%), α_2 – 14 % (норма - 7-13%), γ – 24 % (норма: 12 – 22%). С-реактивный белок – 0,05 г/л (норма – до 0,003 г/л).

Коагулограмма: время кровотечения - 30 сек, активированное частичное тромбопластиновое время – 24 сек (норма - 29-34 сек), протромбиновое время - 9,2 сек (норма - 9,2-12,2 сек), фибриноген – 5,2 г/л (норма – 2-4 г/л), снижена концентрация антитромбина-III, повышена активность фактора Виллебранда.

1. Опишите геморрагический синдром у ребенка? К какому типу кровоточивости он относится?
2. Какие еще клинические синдромы присутствуют в клинической картине заболевания у ребенка, кроме геморрагического?
3. Дайте оценку лабораторных исследований.
4. Какой диагноз наиболее вероятен? Обоснуйте диагноз на основании имеющихся у больной диагностических критериев заболевания, сформулируйте его в соответствии с классификацией.
5. Что явилось вероятным триггером развития заболевания? Какие уточнения в анамнезе следует сделать?
6. Какое лечение следует назначить ребенку?

Ответ:

1. Геморрагический синдром: кровоизлияние в кожу, симметричные на разгибательных поверхностях, чаще в области крупных и средних суставах, субсерозные в стенку кишечника.

Тип кровоточивости: Васкулистно-пурпурный

2. Синдром анемии, абдоминальный синдром, суставной синдром.

3. ОАК: Лейкоцитоз, лимфоцитопения, ускоренное СОЭ

ОАМ: Умеренно выраженная гематурия, протеинурия

Биохимический анализ крови: повышен С-реактивный белок

Коагулограмма : Укорочение времени кровотечения, гиперфибриногемия, снижена концентрация антитромбина-III, повышена активность фактора Виллебранда.

4: Диагноз: Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна-Геноха), смешанная форма с поражением почек (кожный, суставной, абдоминальный, почечный синдромы), вторичный гломерулонефрит.

Обоснование: состояние средней тяжести, негативна, беспокоят боли в животе. Кожные покровы

бледно-розовые, на ногах, в основном разгибательной поверхности, вокруг голеностопных и коленных суставов обильные симметричные экссудативно-геморрагические красно-багровой окраски элементы, разных размеров от 1-2 мм до 3-4 мм, отдельные элементы с признаками некроза.

Отечность тыльной поверхности стоп с небольшим цианотичным оттенком. Живот болезненный при пальпации по ходу кишечника, в области пупка. Печень пальпируется у края реберной дуги.

Повышен С-реактивный белок, в ОАК-ускорение СОЭ, ОАМ- умеренно выраженная гематурия, протеинурия.

5. Триггером послужило инфекционное заболевание. В анамнезе следует сделать следующие уточнения: были ли за последние 1-3 недели у ребенка проявления аллергии, введение вакцин, сывороток, препаратов крови.

6. В 75% случаев происходит выздоровление, и большинство пациентов не нуждаются в медикаментозном лечении.

Следует избегать переохлаждения и длительной нагрузки на ноги (стояние, ходьба), которая может усиливать геморрагические высыпания. Необходимо исключить введение вакцин и сывороток. Из рациона исключают какао, кофе, шоколад, цитрусовые, свежие ягоды (земляника, клубника) и блюда из них, а также индивидуально непереносимые виды пищи.

При поражении кожи и суставном синдроме назначают аскорбиновую кислоту, рутозид и антигистаминные препараты. При упорных рецидивах назначают НПВС (индометацин по 150–200 мг/сут в течение месяца с последующим переходом на поддерживающую дозу 50–75 мг/сут).

Одновременно назначают препараты 4-аминохинолинового ряда – хлорохин или гидроксихлорохин (по 0,25–0,5 г/сут в течение 5–6 мес).

При абдоминальном синдроме назначают гепаринотерапию. С начала препарат вводят внутривенно

капельно или под кожу живота в суточной дозе 300–400 ЕД/кг каждые 6 ч. В процессе лечения необходим контроль за гипокоагуляционным эффектом с помощью аутокоагуляционного теста. Лечение гломерулонефрита определяется его клиническим вариантом и течением. При латентном гломерулонефрите с умеренной протеинурией и гематурией назначают гидроксихлорохин на протяжении не менее 6 мес.

Задача 2.

У ребенка 7 дней с внутриутробным сепсисом тугая повязка на пупочной ранке обильно промокла кровью, на коже – геморрагическая сыпь..

Показатели гемостазиограммы:

Время свертывания венозной крови по Ли- Уайту – более 20 минут,

Время рекальцификации плазмы- 175 сек,

Протромбиновый индекс - 26%, протромбиновое время - 29 сек, тромбиновое время - 20 сек,

парциальное тромбопластиновое время 80 сек,

ПДФ 15 мг/мл,

Ретракция кровяного сгустка - 32%,

Тромбоциты- 115 Т/л, Эритроциты - 3,4 Г/л, Гемоглобин- 100 г/л

1. Какое осложнение сепсиса развилось у ребенка?

2. Проведите дифференциальный диагноз.

Определите лечебную тактику

Ответ:

1. ДВС- синдром с явлениями гипокоагуляции (2 стадия).

2. Дифференциальную диагностику можно провести с геморрагической болезнью новорожденных, тромбоцитопенией, тромбоцитопатией и гемофилией.

3. В связи с тем что ДВС-синдром у новорожденных возникает как следствие заболевания, терапия нарушения гемостаза предусматривает:

1) лечение основного заболевания (оксигенотерапия, антибактериальная терапия, инфузионная терапия);

2) восстановление микроциркуляции паренхиматозных органов (кардиотоническая терапия, восполнение ОЦК, восстановление диуреза);

3) купирование клинических проявлений геморрагического синдрома

Основным препаратом для заместительной терапии является донорская свежемороженая плазма. Рекомендуемая доза СЗП (1 доза составляет 230–250 мл) 15 мл/кг во второй стадии.

Для повышения давления в вену вводят большие дозы глюкокортикоидов: гидрокортизон 15-20 мг / кг, преднизолон суточная доза 10 - 20 мг / кг.

Для ликвидации гипотензии при всех формах шока эффективны эндогенные опиоиды (антагонисты морфина), в частности налоксин 0,02-0,04 мг / кг.

Шок лечат в основном инфузиями кровезамещающих препаратов (альбумин - 5-10 мл / кг). Базовая инфузионная терапия проводится с целью ликвидации гемодинамических нарушений, улучшение микроциркуляции в органах, ослабление спонтанной агрегации тромбоцитов и уменьшению интоксикации.

Объем и скорость введения растворов определяется объемом теряемой жидкости теряется степенью кровопотери из кишечника, выраженностью шока, сохранением функции почек.

При II стадии и III стадии ДВС с признаками патологического фибринолиза, гипокоагуляции и кровотечения терапия состоит из путей неотложной помощи, направленных на купирование геморрагического синдрома и поддерживающей терапии. Применяется часовое введение гепарина.

Однократно вводятся антипротеазные препараты, ингибирующие фибринолиз. (контрикал)

Каждые 8 часов вводят свежемороженую плазму до 20 мл/кг струйно, с 30-40 ед/кг гепарина для купирования протеолитических процессов и интоксикации. С кровоостанавливающей целью противопоказан реополиглюкин, противопоказаны дезагреганты, вазодилататоры, фибринолитики.

Показано введение витамина К1 (1–10 мг однократно внутривенно, если он не вводился после родов) либо витамина К3 (викасол) — 1–2 мг/кг внутримышечно.

Задача 3.

Мальчик 11 месяцев поступил в отделение в очень тяжелом состоянии с температурой 39,4 °С; повторной рвотой, однократными клонико-тоническими судорогами.

Анамнез жизни без особенностей. Заболел остро за день до госпитализации -внезапный подъем температуры, отказ от еды, возбуждение, беспокойство, периодически пронзительный крик.

При осмотре на коже лица, туловища, конечностях (больше на ногах и ягодицах) геморрагическая сыпь, ее элементы разных размеров - от петехий до крупных экхимозов неправильной «звездчатой» формы. Некоторые элементы с некрозом в центре. Отмечается также дефигурация за счет экссудативных изменений в локтевых, лучезапястных суставах, болезненность при движении в них, кожная гиперестезия. В момент поступления возбуждение сменилось выраженной вялостью, кожа мраморная, акроцианоз, АД 70/35 мм рт. ст., ЧСС 140, тоны глухие. Менингеальные симптомы не определяются, отмечается выбухание большого родничка, мышечная гипотония. Печень, селезенка не увеличены.

Общий анализ крови: Нб – 108 г/л; эритроциты – $3,6 \times 10^{12}$ /л; тромбоциты – 80×10^9 /л; лейкоциты – 25×10^9 /л, нейтрофилы п/я – 20%, с/я – 50 % , лимфоциты – 20 %, моноциты – 10 %; СОЭ – 45 мм/час.

Коагулограмма: снижение уровня фибриногена в сыворотке крови до 0,8 г/л, удлинение протромбинового времени до 20 сек. и активированного частичного тромбопластинового времени до 44 сек (норма - 29-34 сек), повышение уровня продуктов деградации фибрина.

1. Опишите геморрагический синдром у ребенка.
 2. Какие синдромы, кроме геморрагического, присутствуют у ребенка?
 3. Чем обусловлена тяжесть состояния ребенка?
 4. Оцените общий анализ крови и данные коагулограммы.
 5. Какой диагноз наиболее вероятен? Укажите также осложнения заболевания?
- Какое лечение следует назначить незамедлительно?

Ответ:

1. Коагулопатия потребления+переходные изменения периферической гемодинамики. Наличие признаков централизации кровообращения (бледность). На коже лица, туловища, конечностях (больше на ногах и ягодицах) геморрагическая сыпь, ее элементы разных размеров - от петехий до крупных экхимозов неправильной «звездчатой» формы. Некоторые элементы с некрозом в центре. В очень тяжелом состоянии с температурой 39,4 °С. АД 70/35 мм рт. ст., ЧСС 140, тоны глухие. Присутствуют неврологические нарушения.

2. Интоксикационный синдром, суставной синдром

3. Тяжесть состояния обусловлена выраженной интоксикацией и шоковым состоянием

4. В анализе крови анемия легкой степени, тромбоцитопения, лейкоцитоз со сдвигом влево, ускоренная СОЭ

В коагулограмме - коагулопатия потребления с наличием диссоциации: снижение уровня фибриногена в сыворотке крови до 0,8 г/л, удлинение протромбинового времени до 20 сек. и активированного частичного тромбопластинового времени до 44 сек, повышение уровня продуктов деградации фибрина

5. ДВС-синдром, 2 стадия

Осложнения ДВС - синдрома:

-гемокоагуляционный шок

-острая дыхательная недостаточность

-острая почечная недостаточность

-некроз печени

- язва желудка, инфаркт кишечника, панкреонекроз

-ишемический инсульт

-геморрагическая анемия в острой форме

Лечение:

-свежезамороженная плазма

-глюкокортикостероиды

-инфузия кровезамещающими препаратами

-гепарин

Задача 4.

У ребенка 1 года, больного пневмонией, осложнившейся внутрилегочным абсцедированием, отмечается упорный гипертермический синдром до 40⁰С, сомнолентное нарушение сознания, резкая бледность кожных покровов, «мраморная» окраска конечностей, акроцианоз.

На слизистой твердого неба – элементы петехиальной сыпи, кровоточивость из мест инъекций. ЧСС – 190 в минуту, АД-100 и 85 мм. рт. ст. На протяжении последних 10 часов мочеиспускания отсутствуют.

В ОАК: НВ – 86 г/л, тр. – 116 x 10⁹/л, длительность кровотечения – 2 мин. 40 сек., время свертывания крови – 10 мин. 30 сек., фибриноген – 1,7 г/л.

1. Сформулируйте диагноз.

2. Перечислите факторы, предрасполагающие к развитию данного заболевания у детей раннего возраста.

3. . Укажите фазу ДВС-синдрома у данного больного.

4. Какие методы дополнительного исследования необходимы?

5. Назначьте интенсивную терапию.

Ответ:

1. ДВС-синдром. 2 стадия

2. Основной причиной ДВС-синдрома выступают септические осложнения бактериальных и вирусных инфекций, паразитарные и метаболические заболевания, шок.

У новорожденных детей имеются ряд **факторов**, способствующие **развитию ДВС-синдрома**: незрелость ретикулоэндотелиальной системы РЭС, обеспечивающая удаление промежуточных продуктов коагуляции, неадекватность васкуляризации на микроциркуляторном уровне, недостаточная способность компенсаторного синтеза печенью **факторов** свертывания крови фибриногена, витамин К-зависимых **факторов**, АТ-III и плазминогена.

3. Вторая фаза ДВС синдрома. Коагулопатия потребления, переходные изменения периферической гемодинамики. Субкомпенсация.

4. Определение количества тромбоцитов, фибриногена, АПТВ, протромбинового и тромбинового времени, времени свертывания по Ли-Уайту. Исследование маркеров внутрисосудистого свертывания - РФМК и ПДФ, D-димера методом ИФА и паракоагуляционных проб

5. Свежезамороженная плазма 10мл/кг. Однократное введение антипротеазных препаратов (гордокс, контрикал). Оксигенотерапия. Гепарин в микродозах добавляется только в свежезамороженную плазму. Возможно введение препарата антитромбина III — кубернина. В первые сутки назначают 1500—2000 ЕД, затем 2—3 дня 1000 ЕД, 500 ЕД и 500 ЕД

При нарастании шока - реополиглокин, альбумин. При нарастающей гипотензии ГКС. Катетеризация мочевого пузыря.

Тема 1.7. Дифференциальная диагностика лимфопролиферативного синдрома. Лимфогранулематоз у детей.

Задача 1.

На приеме у стоматолога у девочки 5 лет врач выявил опухолевидное образование в правой половине шеи. Пальпируются несколько л/узлов, плотной консистенции, не спаянные между собой, напоминают «мешок с картошкой», б/болезненные, кожа над ними не изменена. Ребёнок направлен к детскому онкологу. При УЗИ обследовании органов брюшной полости выявлено увеличение внутрибрюшных л/узлов. В анализах крови: Нв102 г/л, L- 16,0x10⁹/л, эр. 3,8x10¹²/л, тромб. 224x10⁹/л, СОЭ 35 мм/час; п/я-10, с/я-56, э-4, лимф-20%, м-10% .

При R-логическом исследовании ОГК патологии не выявлено. В стационаре появились эпизоды субфебрильной температуры.

1. Какие методы исследования необходимо провести для уточнения диагноза?

2. Для чего необходимо проведение трепанобиопсии?

3. Поставьте диагноз, согласно классификации.

4. Какие гистологические варианты заболевания Вы знаете?

5. Биопсию каких л/узлов будет проводить хирург (шейные, брыжеечные)?

Ответ:

1. Биопсия периферического лимфоузла. Патоморфологическое, иммуногистохимическое исследование полученного материала.

Компьютерная томография с контрастным усилением грудной клетки, брюшной полости, полости малого таза - необходимый компонент обследования для стадирования процесса.

Трепанобиопсия

2. Трепанобиопсия – это способ извлечения частички костного мозга у человека без нарушения его целостности, с целью проведения гистологического анализа.

Подобная процедура дает возможность врачу определить, есть ли в костном мозге изменения и выявить ряд заболеваний: эритропения, лейкозы, остеомиелосклероз и другие.

3. Лимфогранулематоз II В

4. Лимфоцитарное преобладание (С81.0)

Смешанно-клеточный вариант (С81.2)

Лимфоцитарное истощение (С81.3)

Нодулярный вариант с лимфоидным преобладанием

5. Шейных

Задача 2.

Девочка 8 лет, поступила в стационар с жалобами на увеличение шейных лимфоузлов. Месяц назад заметили увеличение шейных лимфоузлов. Участковым педиатром выставлен диагноз: Шейный лимфаденит. Получала антибактериальную терапию - без эффекта, затем курс УВЧ - терапии, после чего отмечалось прогрессивное увеличение лимфоузлов, ухудшилось самочувствие. Периодически отмечаются подъемы температуры до 38,0С, сопровождающиеся ознобом; проливные ночные поты; появился кашель, боли за грудиной, одышка; ребенок похудел. При осмотре - изменение конфигурации шеи, пальпируется конгломерат лимфатических узлов на шее слева, общим размером 7х5 см, внутри него пальпируются отдельные лимфатические узлы, размером 1 х 1,5 см, не спаянные между собой и окружающими тканями, безболезненные при пальпации. Другие группы периферических лимфоузлов не увеличены.

1. Ваш предположительный диагноз?

2. С чем связаны боли за грудиной, кашель, одышка?

3. Какие исследования необходимо провести для уточнения диагноза?

4. Что является решающим в постановке диагноза?

Ответ:

1. Лимфогранулематоз, стадия 2В.

2. Боли за грудиной, кашель и одышка связаны с поражением бронхов и легких. Кашель. Появляется при сдавливании бронхов и возникает в результате раздражения кашлевых рецепторов. Обычно кашель сухой, мучительный, не купируется обычными противокашлевыми препаратами.

Одышка. Чувство нехватки воздуха может возникать в результате сдавливания непосредственно легочной ткани либо трахеи и крупных бронхов, что затруднит прохождение воздуха в легкие и обратно. В зависимости от выраженности сдавливания дыхательных путей одышка может появляться при физических нагрузках различной интенсивности или даже в покое.

3. Исследования, которые необходимо провести для уточнения диагноза:

1. Клинический анализ крови. В анализе мы можем наблюдать: умеренный нейтрофильный лейкоцитоз и лимфопения, увеличение СОЭ. Возможна умеренная эозинофилия и тромбоцитоз.

2. Биохимический анализ крови: мочевины, креатинина, общий белок, альбумин, общий билирубин, его фракции, АЛТ, АСТ, ЛДГ, ЩФ, глюкоза, электролиты

3. Коагулограмма, иммуноглобулины А, G, М.

4. Вирусологическое исследование: определение антител к ВИЧ, гепатиту В, С.

5. Ультразвуковое исследование периферических лимфоузлов и органов брюшной полости (возможно обнаружить увеличенные лимфоузлы, инфильтраты в паренхиматозных органах).

6. Рентгенография грудной клетки проводится в двух проекциях (прямой и боковой).

7. Трепанобиопсия подвздошной кости из 1-2-х точек, кроме IА и IIА стадий болезни, проводится всем.

8. Биопсия периферического лимфоузла, наиболее диагностически информативного и наиболее удобно расположенного. Патоморфологическое, иммуногистохимическое исследование полученного материала.

9. Компьютерная томография с контрастным усилением грудной клетки, брюшной полости, полости малого таза - необходимый компонент обследования для стадирования процесса.

10. Магнитно-резонансная томография.

11. Подросткам должна предлагаться возможность криопрезервации спермы (мальчики) и оральные контрацептивы (девочки)

4. На основании данных анамнеза заболевания: Месяц назад заметили увеличение шейных лимфоузлов. Участковым педиатром выставлен диагноз: Шейный лимфаденит. Получала антибактериальную терапию - без эффекта, затем курс УВЧ - терапии, после чего отмечалось прогрессивное увеличение лимфоузлов, ухудшилось самочувствие. Периодически отмечаются подъемы температуры до 38,0С, сопровождающиеся ознобом; проливные ночные поты; появился кашель, боли за грудиной, одышка; ребенок похудел.

На основании объективного осмотра: изменение конфигурации шеи, пальпируется конгломерат лимфатических узлов на шее слева, общим размером 7х5 см, внутри него пальпируются отдельные лимфатические узлы, размером 1 х 1,5 см, не спаянные между собой и окружающими тканями, безболезненные при пальпации.

На основании данных анамнеза заболевания и данных объективного осмотра можно выставить диагноз: лимфогранулематоз, стадия 2В.

Стадия 2 выставляется при вовлечении 2 и более лимфатических регионов по одну сторону диафрагмы, при наличии хотя бы одного из симптомов активности в определении стадии добавляется литера В.

Решающим в постановке диагноза будет проведение биопсии периферического лимфоузла, наиболее диагностически и наиболее удобно расположенного.

Задача 3.

К участковому врачу обратилась девочка 10 лет с жалобами на повышение температуры до 38,50С, боль и появление опухолевидного образования в правой подмышечной области. Из анамнеза: 2 дня назад девочка играла с котёнком и он оцарапал ей руку. При осмотре: в правой подмышечной области пальпируется плотно-эластичный, болезненный л/узел размером около 2 см, кожа над ним гиперемирована. Остальные л/узлы не увеличены. По органам - без особенностей. В ан. крови: Нв125 г/л, лейкоц. 16,0х10⁹/л, эр 3,8х10¹²/л, тромб. 224х10⁹/л, СОЭ 34 мм/час.

1. О каком заболевании идёт речь?
2. С какими заболеваниями следует проводить диф. диагноз?
3. Какая локализация л/узлов настораживает в плане злокачественного процесса?
4. Тактика ведения пациента?
5. Что явилось причиной заболевания у ребёнка?

Ответ:

1. Диагноз: Болезнь «кошачьих царапин».
2. Дифференциальная диагностика проводится с лимфаденитом, лимфомой Ходжкина, лимфосаркомой.
3. Локализация в надключичной области.
4. Провести курс антибактериальной терапии, консультация хирурга, биопсия л/узла при отсутствии положительной динамики.
5. Контакт с котёнком, который явился источником инфицирования Bartonella henselae через нарушение целостности кожных покровов.

Задача 4.

В отделение пульмонологии поступил мальчик 11 лет с жалобами на одышку, частый сухой кашель, повышение температуры до 37,80С, потливость, слабость. Считает себя больным в течение 7-10 дней - появился кашель и повысилась температура. Заболевание расценено, как острый бронхит, назначена АБТ, ингаляции с амброгексалом. Состояние не улучшалось, появилась одышка, усилился кашель, в основном по ночам. При осмотре: ребёнок занимает вынужденное положение (с высоко поднятым головным концом кровати). Выражена бледность кожных покровов, тени под глазами. Периферические л/узлы не увеличены. В лёгких дыхание проводится по всем лёгочным полям, выслушиваются единичные сухие хрипы. Печень, селезёнка не увеличены. При R-логическом исследовании ОГК выявлено расширение тени средостения.

1. Ваш предполагаемый диагноз?
2. Диагностические мероприятия.
3. Какие изменения в анализах крови Вы ожидаете увидеть?
4. Тактика лечения?

5.С чем в первую очередь следует проводить диф. диагноз заболевания?

Ответ:

1.Лимфогранулематоз IB

2.Клинический анализ крови; Биохимический анализ крови; Коагулограмма; Вирусологические исследования; УЗИ периферических лимфоузлов и органов брюшной полости; Рентгенография грудной клетки; КТО грудной клетки; МРТ; ЭКГ, ЭХО-КГ.

3.Умеренный нейтрофильный лейкоцитоз и лимфопению; увеличение СОЭ; умеренная эозинофилия и тромбоцитоз;

4.Проводится 2 цикла полихимиотерапии ОППА: онковирус 1,5 в/в в 1,8,15 день;

Адриамицин 40 мг/м² в/в 1 и 15 день;

Преднизолон 60 мг/м² внутрь ежедневно 1-15

Прокاربазин 100мг/м² внутрь ежедневно;

Длительность каждого цикла 15 дней перерыв 2 недели, сочетается с локальной лучевой терапией в дозе 35Гр

5.Неспецифические лимфадениты при вирусных инфекциях;

Реактивные гиперплазии лимфатических узлов неясной этиологии;

Лимфаденопатии при других злокачественных лимфома;

Тема 1.8. Острые и хронические лейкозы у детей. Лейкемоидные реакции

Задача 1.

Мальчик 5 лет поступил в отделение с жалобами на сильные боли в локтевых суставах, голеностопных суставах, фебрильную лихорадку.

Из анамнеза известно, что эти жалобы появились неделю назад, тогда же мама впервые заметила множественные синяки на коже ног, туловища, впервые возникло носовое кровотечение, необильное, быстро остановилось. За месяц до этого стал менее активен, бледный, стал уставать во время занятий в спортивной секции, отказывался ходить в бассейн.

При осмотре кожные покровы бледные, на конечностях, туловище геморрагические элементы: петехии, экхимозы разной степени давности, необильные. Капризен, вялый, мышечная слабость, температура тела - 37,9 °С; пальпируются шейные, затылочные, подчелюстные подмышечные, локтевые, паховые лимфоузлы размером до 1х1,5 см, безболезненные, подвижные. В легких хрипов нет. Отмечается тахикардия, ЧСС

- 112 в минуту, тоны сердца приглушены, мягкий систолический шум на верхушке. Печень +4 см, селезенка +2 см ниже края реберной дуги. Локтевые, голеностопные суставы внешне не изменены, кожная температура не изменена, при пальпации болезненные, при пассивных движениях выражен болевой синдром.

Общий анализ крови: Нб – 80 г/л; эритроциты – 2,1 x 10¹²/л; тромбоциты – 28x10⁹; лейкоциты – 25x 10⁹/л, п/я – 18%, с/я – 7%, лимфоциты – 65%, моноциты – 10%, бласты; СОЭ – 70 мм/час.

1. Опишите геморрагический синдром у ребенка.
2. Какие еще клинические синдромы выражены у ребенка? Дайте их клиническую характеристику.
3. Оцените показатели общего анализа крови.
4. Какое заболевание наиболее вероятно у ребенка?
5. Какое обследование и лечение следует провести незамедлительно?
6. Чем обусловлена тромбоцитопения при данном заболевании?

Ответ:

1.Геморрагический синдром обусловлен развитием тромбоцитопении из-за угнетения мегакариоцитарного ростка. Тип кровоточивости - петехиально - экхимозный (на конечностях, туловище геморрагические элементы: петехии, экхимозы разной степени давности, необильные).

2. У ребенка выражен анемический синдром (кожные покровы бледные,капризен, вялый, мышечная слабость, стал менее активен, бледный, стал уставать во время занятий в спортивной секции, отказывался ходить в бассейн, отмечается тахикардия, ЧСС- 112 в минуту, тоны сердца приглушены, мягкий систолический шум на верхушке, в анализе крови - тяжелая анемия), костно-суставной синдром (сильные боли в локтевых суставах, голеностопных суставах), интоксикационный синдром (жалобы на фебрильную лихорадку,капризен, вялый, температура тела - 37,9 °С;стал менее активен, стал уставать во время занятий в спортивной секции, отказывался ходить в

бассейн), пролиферативный синдром (гепатоспленомегалия, лимфаденопатия (пальпируются шейные, затылочные, подчелюстные подмышечные, локтевые, паховые лимфоузлы размером до 1х1,5 см, безболезненные, подвижные)).

3. В общем анализе крови: тяжелая анемия (по гемоглобину - средней степени тяжести, по эритроцитам - тяжелая), тромбоцитопения, лейкоцитоз, бластемия, ускоренная СОЭ.

4. Острый лимфобластный лейкоз.

5. Обследование:

-пункция костного мозга

-цитологическое исследование мазков костного мозга и периферической крови

-цитохимический анализ

-мультипараметрическая проточная цитометрия

-молекулярно-генетический анализ

-цитологическое исследование ликвора

-УЗИ, рентгенография, КТ, МРТ органов грудной клетки и брюшной полости.

Лечение:

-по программе ВФМ с целью полной элиминации опухолевых клеток

(полихимиотерапия, симптоматическое лечение)

6. Тромбоцитопения обусловлена угнетением мегакариоцитарного ростка в костном мозге бластными клетками.

Задача 2.

Больной И., 2 г 10 мес.

Анамнез заболевания: в течение недели предъявлял жалобы на боли в правой ноге, хромота, отмечался субфебрилитет.

При поступлении в стационар состояние тяжелое. Кожа и слизистые бледные, на коже необильная геморрагическая сыпь в виде петехий и экхимозов. Лимфоузлы во всех группах от мелких до 1,5 см. Правый коленный сустав увеличен в размерах, без признаков воспаления. В легких дыхание везикулярное, ЧД 30 в минуту. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 110 в минуту. Печень +3 - 4см, селезенка +2 см. Физиологические отправления не нарушены. В неврологическом статусе без очаговости, менингеальные симптомы отрицательные.

Анализ крови: Нб 66 г/л, Эр 1,8 Т/л, лейкоциты 11,7 Г/л, бласты 54%, с/я 8%, эозинофилы 2%, лимфоциты 33%, моноциты 1%, тромбоциты 38 Г/л, СОЭ 67 мм/ч.

Миелограмма: миелокарициты 23х10⁹/л, бласты 80%, лимфоциты 14%, мегакарициты не встретились. Красный и гранулоцитарный ростки редуцированы. Бласты с высоким ядерно-цитоплазматическим соотношением.

Цитохимическое исследование бластов: реакция на миелопероксидазу и липиды в 100% бластов отрицательная, реакция на гликоген положительная в 53% бластов в виде гранул множественных мелких и средних.

Ликвор: цитоз 1 клетка, бластов нет.

АСТ, АЛТ, ЛДГ, билирубин, мочевины, креатинин, общий белок - норма.

Фибриноген 2,9 г/л.

Общий анализ мочи при поступлении и в последующем стойко в норме.

Рентгенография грудной клетки: патологии не выявлено.

1. Ваш диагноз? Достаточно ли данных для его верификации?

2. Чем обусловлены жалобы ребенка при госпитализации?

3. Какова принципиальная схема терапии данного заболевания?

5. Каков прогноз заболевания с учетом всех представленных данных?

6. Какие сведения необходимы для более точного прогноза?

Ответ:

1. Острый лимфобластный лейкоз.

2. Состояние тяжелое. Кожа и слизистые бледные, на коже необильная геморрагическая сыпь в виде петехий и экхимозов. Лимфоузлы во всех группах от мелких до 1,5 см. Правый коленный сустав увеличен в размерах, без признаков воспаления. В легких дыхание везикулярное, ЧД 30 в минуту. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 110 в минуту. Печень +3 - 4см, селезенка +2 см. Анемия тяжелой степени тяжести.

3. Лечение. Задачей лечения является эрадикация (максимально полное уничтожение) лейкозного клона клеток.

Основа лечения – полихимиотерапия. Вспомогательное лечение включает адекватную сопроводительную и заместительную терапию.

Основными этапами терапии являются:

- индукция – предполагает максимально быстрое сокращение опухолевой массы и достижение полной ремиссии.

консолидация – закрепление достигнутого противоопухолевого эффекта, полное уничтожение лейкемических клеток, оставшихся после индукции;

- реиндукция – повторные курсы индукции на фоне поддерживающей терапии;

- профилактика нейролейкемии – распределяется на все периоды лечения – индукцию, консолидацию, поддерживающую терапию;

- поддерживающая терапия – продолжение цитостатического воздействия в малых дозах

5. Острый лейкоз имеет относительно неблагоприятный прогноз. Вероятность выздоровления зависит от следующих факторов:

- возраст пациента;
- наличие хронических заболеваний;
- своевременность терапии и многих других.

В среднем после постановки диагноза «острый лейкоз» дети живут от восьми месяцев до пяти лет. Однако не исключены случаи полного выздоровления.

6. Для установления **точного** вида заболевания **необходимы** миелограмма, цитогенетическое, морфологическое и иммунологическое исследование бластных форм лейкоцитов. Исходя из общего состояния больного **лейкозом** и по результатам основных исследований, могут быть назначены дополнительные: УЗИ органов брюшной полости, ЭхоКГ, исследование лимфоузлов.

Задача 3.

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

Из анамнеза известно, что в течение последних 3 месяцев мальчик ; стал быстро уставать, снизился аппетит. 2 недели назад родители заметили, что ребенок побледнел. Настоящее ухудшение состояния отмечалось 10 дней назад, когда повысилась температура до 39,3°C, увеличились подчелюстные лимфатические узлы. В амбулаторном анализе крови выявлен гиперлейкоцитоз до $200 \times 10^9/\text{л}$, с подозрением на хронический лейкоз мальчик был госпитализирован.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Резко выражены симптомы интоксикации. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки бледные, на конечностях многочисленные экхимозы.

Пальпируются подчелюстные, шейные лимфатические узлы размерами до 1,5 см, подвижные, безболезненные; подмышечные, паховые лимфатические узлы до 1,0 см в диаметре. В легких дыхание везикулярное, в нижних отделах справа ослаблено, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень +4,0 см, селезенка +2,0 см ниже края реберной дуги. Отмечается ригидность затылочных мышц, положительный симптом Кернига.

Дополнительные данные исследования к задаче по педиатрии

Общий анализ крови: НЬ - 86 г/л, Эр - $3,2 \times 10^{12}/\text{л}$, Тромб - единичные, Лейк - $208 \times 10^9/\text{л}$, бласты - 76%, п/я - 1%, с - 4%, л - 19%, СОЭ - 64 мм/час.

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

Цитохимическое исследование костного мозга: ШИК-реакция гранулярная в 95% бластов, реакция на миелопероксидазу и судан отрицательная.

Иммунологическое исследование костного мозга: выявлены маркеры зрелой Т-клетки.

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

Ответ:

1) Диагноз : Острая лимфобластная лейкемия (ОЛЛ)

2) Данный диагноз поставлен на основании синдромов:

1. Лимфаденопатия- подчелюстные и шейные л/узлы плотные, безболезненные при пальпации, не спаянные между собой и окружающими тканями.
2. Геморрагический: на конечностях многочисленные экхимозы
3. Анемический синдром : бледностью слизистых оболочек, слабости, повышенной утомляемости.(в общем анализе крови анемия).
4. *Нейролейкемии: неврологическая симптоматика:* головная боль, тошнота, рвота, головокружение, ригидность затылочных мышц, положительный симптом Кернига.
5. *Интоксикационный :* лихорадкой, вялостью, адинамией, потерей массы, снижением работоспособности.
6. *Критерием диагноза ОЛЛ является обнаружение в пунктате костного мозга более 25% бластных клеток*

3) Лабораторные показатели:

Общий анализ крови: анемия, ускоренная СОЭ;

Миелограмма: увеличенно содержание бластов;

Исследование ликвора: увеличено содержание белка, бластов

4) Дифференциальный диагноз следует проводить с:

- а) лейкемоидными реакциями при тяжелых бактериальных инфекциях, лекарственной болезни, отравлениях (отсутствуют пролиферативный синдром и другие синдромы; в анализах крови и миелограмме отсутствуют маркеры Л);
- б) инфекционным мононуклеозом, инфекционным лимфоцитозом (ангина, лихорадка, гепатоспленомегалия, болезненные при пальпации и увеличенные лимфоузлы). В анализах крови, миелограмме отсутствуют маркеры Л;
- в) апластическими анемиями с тотальным или избирательным поражением гемопоэза (отсутствует пролиферативный синдром, в анализах крови верифицируется анемия, лейкопения, гранулоцитопения, тромбоцитопения, как следствие аплазии костного мозга, отсутствует бластемия; в миелограмме бластные клетки в пределах нормы, пунктат полиморфный, уменьшение % клеточности костного мозга, аплазия тотальная или парциальная). Во всех сомнительных случаях, требующих проведения дифференциальной диагностики, показано исследование костного мозга.

5) Лечение:

Обязательные мероприятия: полихимиотерапия, проводимая в рамках терапевтических программ или протоколов.

Вспомогательное лечение: адекватная сопроводительная и заместительная терапия.

Основными этапами терапии являются:

- индукция – предполагает максимально быстрое сокращение опухолевой массы и достижение полной ремиссии (уменьшение количества лейкоэмических клеток на 99 – 99,9%);
- консолидация – закрепление достигнутого противоопухолевого эффекта, полное уничтожение лейкоэмических клеток, оставшихся после индукции;
- реиндукция – повторные курсы индукции на фоне поддерживающей терапии; - профилактика нейролейкемии – распределяется на все периоды лечения – индукцию, консолидацию, поддерживающую терапии; - поддерживающая терапия – продолжение цитостатического воздействия в малых дозах (начинается с момента достижения ремиссии и продолжается до окончания общей длительности лечения - 2 года).

Особенности лечения: Расчет дозы препаратов производится на м² поверхности тела по данным номограммы. Перед каждым введением химиопрепарата врач должен иметь информацию о содержании лейкоцитов, гранулоцитов, тромбоцитов, эритроцитов, гемоглобина и уровне общего билирубина. Перерасчет площади поверхности тела пациента необходим перед началом каждого терапевтического элемента. Введение всех парентеральных химиопрепаратов осуществляется в центральный венозный катетер.

Задача 4.

Мальчик 8 лет, заболел год назад, когда впервые появилась общая слабость, бледность, головная боль, головокружение, боли в животе, костях. В настоящее время состояние ухудшилось, выросла слабость, тошнота, боли в костях. В анализе крови выявлен гиперлейкоцитоз. Был госпитализирован в стационар. При поступлении состояние средней тяжести: бледный, пониженного питания, вялый. Афтозный стоматит. Периферические лимфоузлы размером до 2-2,5см, множественные, плотные,

безболезненные. Приглушенность тонов сердца, систолический шум функционального характера. Живот увеличен в размерах за счет увеличения селезенки и печени.

В анализе крови: Эр. $2,2 \times 10^{12}$ /л, Нб 66 г/л, тромб. 123×10^9 /л, промиелоциты 3%, миелоциты 24%, метамиелоциты 13%, п/я 11%, с/я 28%, лимфоциты 16%, моноциты 5% , СОЭ 53 мм/час.

1. О чем можно думать?

2. Какие дополнительные обследования необходимо провести для уточнения диагноза?

3. Проведите дифференциальную диагностику.

4. Назовите основные группы препаратов для лечения данной патологии.

5. Что такое агранулоцитоз?

Ответ:

1. хронический миелолейкоз

2. люмбальная пункция костного мозга. цитохимические реакции(ШИК-реакция, гранулярная), цитологическое исследование

3. острым лейкозом, лейкомоидной реакцией, апластическими анемиями, инфекционным мононуклеозом

4. химиопрепараты: гливек, гидреа, бусульфан
иммуносупрессивные лекарственные средства

Антибактериальные средства

Противогрибковые

Лекарственные средства, влияющие на свертывающую систему крови

5. агранулоцитоз- патологическое состояние, при котором происходит снижение лейкоцитов ниже 1×10^9 /л