

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«ПЕРМСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМЕНИ АКАДЕМИКА Е.А. ВАГНЕРА» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(ФГБОУ ВО ПГМУ им. академика. Е.А. Вагнера Минздрава России)



УТВЕРЖДАЮ
Проректор по образовательной деятельности
ФГБОУ ВО ПГМУ им. академика Е.А. Вагнера
Минздрава России

Н.В. Минаева

Документ подписан электронной подписью
Минаева Наталия Витальевна
00EE54182069D3F55B4CE8DF1C14C3B0DD
Срок действия с 29.03.2024 до 22.06.2025

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ПРАКТИКИ

Б2.О.01 (П) ПРОИЗВОДСТВЕННАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ ПРАКТИКА

для ординаторов по специальности
31.08.29 Гематология

Направленность (профиль): Гематология

Направление подготовки: 31.00.00 Клиническая медицина

Форма обучения: очная

Трудоемкость: 66 ЗЕТ / 2376 часов

Рабочая программа составлена в соответствии со следующими документами:

1. Федеральный государственный образовательный стандарт высшего образования (далее ФГОС ВО) по специальности 31.08.29 Гематология (уровень подготовки кадров высшей квалификации), утвержденный приказом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации №106 от 02.02.2022 г.
2. Приказ Министерства образования и науки РФ от 19.11.2013 г. №1258 «Об утверждении порядка организации и осуществления образовательной деятельности по образовательным программам высшего образования – программам ординатуры»
3. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 03.09.2013 № 620н «Об утверждении Порядка организации и проведения практической подготовки обучающихся по профессиональным образовательным программам медицинского образования, фармацевтического образования»;
4. Приказ Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 11 февраля 2019 г. №68н Об утверждении профессионального стандарта «врач-гематолог».

Цель: получение и закрепление первичных профессиональных умений и навыков и опыта профессиональной деятельности в области гематология

Работа в клинических условиях врача-ординатора направлена на глубокое освоение специальности, изучение клинического подхода к пациенту, овладение методами современного клинического обследования и комплексного лечения больных. В стационаре врачи-ординаторы выполняют диагностическую и лечебную работу, участвуют в клинических разборах, обходах и различных обследованиях курируемых больных. В поликлинике врачи-ординаторы выполняют функции врача-специалиста.

Задачи первого года обучения:

1. Уметь получить исчерпывающую информацию о больном.
2. Владеть методикой сбора и анализа жалоб, анамнеза.
3. Владеть методикой объективного обследования больного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация).
4. Уметь составить комплексный перспективный и текущий план ведения больного, определить необходимость применения специальных методов обследования
5. Анализировать и интерпретировать результаты основных клинико-функциональных, лабораторных методов исследования общеклинических методов обследования, исследования системы гемостаза
6. Уметь заполнять истории болезни, назначать обследование, заполнять учетные и отчетные формы выписки из историй болезни, направления на консультации
7. Уметь оформлять необходимую медицинскую документацию, предусмотренную законодательством по здравоохранению
8. Уметь выявлять возможные причины заболеваний кроветворной системы: применять объективные методы обследования больного, выявлять характерные признаки заболевания, особенно в случаях, требующих неотложной помощи и интенсивной терапии
9. Уметь оценивать тяжесть состояния больного, определять объем и последовательность необходимых мероприятий для оказания помощи
10. Уметь организовывать неотложную помощь в экстренных случаях
11. Уметь формулировать диагноз заболеваний кроветворной системы в соответствии с клинической классификацией, определять его форму, фазу течения
12. Уметь обосновать клинический диагноз, схему, план тактику ведения больного
13. Уметь назначать и проводить необходимое лечение (цитостатическую терапию, гемостатическую терапию, оперативное лечение) с учетом диагноза и стадии патологического процесса данного больного
14. Уметь логически мыслить, проводить аргументированный анализ, участвовать в дискуссии, редактировать тексты профессионального содержания по специальности гематология.

Задачи второго года обучения:

1. Уметь проводить неотложные мероприятия при анемической коме и других неотложных состояниях (черепно-мозговая травма, «острый живот», гипогликемическая и гипергликемическая кома, анафилактический шок, тяжелое обострение астмы, клиническая смерть)
2. Уметь организовывать комплексную реабилитацию больных с патологией кроветворной системы в стационарных, амбулаторных условиях
3. Уметь выполнить стерильную пункцию, трепанобиопсию, биопсию лимфатического узла, селезенки
4. Уметь проводить оценку результатов специальных методов обследования.
5. Уметь проводить дифференциальную диагностику заболеваний кроветворных органов анемических состояний, организовывать перевод больных в профильные больницы и стационары.

Место практики в структуре образовательной программы.

Практика относится к блоку 2 программы ординатуры. В структуре учебного плана на практику отводится 66 зачетных единиц программы ординатуры.

Категория обучающихся: ординаторы по специальности гематология

Срок обучения: 2376 академических часов.

Трудоемкость: 66 зачетных единицы, относящаяся к обязательной части

Режим занятий: 9 учебных часов в день, в том числе 6 – аудиторной и 3 – самостоятельной работы.

Тип производственной практики: клиническая

| № п/п | Наименование практики | З.Е.Т. | Количество часов |
|----------|---|-----------|------------------|
| 1 | Практика | 69 | 2484 |
| 2 | <i>Обязательная часть</i> | 66 | 2376 |
| 3 | Производственная клиническая | 64 | 2304 |
| 4 | Симуляционный модуль | 2 | 72 |
| 5 | <i>Часть, формируемая участниками образовательных отношений</i> | 3 | 108 |
| 6 | Производственная клиническая | 2 | 72 |
| 7 | Научно-исследовательская работа | 1 | 36 |

Клинические базы: Пермская краевая клиническая больница.

ОБЯЗАТЕЛЬНАЯ ЧАСТЬ

| № | Типы профессиональной деятельности (ординатора) | Место работы | Продолжительность циклов | Формируемые профессиональные Компетенции | Форма контроля |
|--|---|-------------------------------|---|--|----------------|
| <i>Первый год обучения</i> | | | | | |
| Специализированное отделение стационара | | | | | |
| 1. | Медицинский, организационно-управленческий (научно-исследовательский, педагогический) | Отделение гематологии ПККБ | Академических часов - 252(4 4/6 недель, 7 ЗЕТ) 1 семестр | УК-4, ОПК 1,4,5, ПК-1,2. | зачет |
| 2 | Медицинский, организационно-управленческий | Отделение гематологии ПККБ | Академических часов -108 (2 нед, 3 ЗЕТ) 1 семестр | ОПК 1,4,5, ПК-1,2. | зачет |
| 3 | Медицинский | Отделение гематологии ПККБ | Академических часов -432 час (8 нед, 12 ЗЕТ) 2 семестр | ОПК 1,4,5, ПК-1,2. | зачет |
| <i>Второй год обучения</i> | | | | | |
| Специализированное отделение стационара | | | | | |
| 1. | Медицинский, организационно-управленческий | Отделение гематологии ПККБ | Академических часов – 576 (10 4/6 нед – 16 ЗЕТ) 3 семестр | ОПК 1,4,5, ПК-1,2. | зачет |
| 1. | Медицинский, организационно-управленческий | Отделение гематологии ПККБ | Академических часов – 576 (10 4/6 нед, 16ЗЕТ) 4 семестр | ОПК 1,4,5, ПК-1,2. | зачет |

Первый год обучения

| № | Типы профессиональной деятельности (ординатора) | Место работы | Продолжительность циклов, часы | Формируемые профессиональные компетенции | Форма контроля |
|----------|--|---------------------|---------------------------------------|---|-----------------------|
|----------|--|---------------------|---------------------------------------|---|-----------------------|

Поликлиника (первичная специализированная помощь)

| | | | | | |
|----|-------------|---|--|-------------------------|-------|
| 1. | Медицинский | Кабинет гематолога, поликлиника ПККБ | Академических часов – 216 (4 недели, 6 ЗЕТ) 2 семестр. | ОПК 1,4,5, 8 ПК-1,2. | зачет |
|----|-------------|---|--|-------------------------|-------|

Второй год обучения

Поликлиника (первичная специализированная помощь)

| | | | | | |
|----|-------------|--|--|-------------------------|-------|
| 1. | Медицинский | Кабинет гематолога поликлиники ПККБ | Академических часов – 216 (4 нед, 6 ЗЕТ) 4 семестр | ОПК 1,4,5, 8 ПК-1,2. | зачет |
|----|-------------|--|--|-------------------------|-------|

| Компетенции | Содержание практики, соотнесенное с компетенциями |
|--|---|
| Специализированное отделение стационара | |
| УК-4, | Способен выстраивать взаимодействие в рамках своей профессиональной деятельности |
| ОПК 1 | Способен использовать информационно-коммуникационные технологии в профессиональной деятельности и соблюдать правила информационной безопасности |
| ОПК 4 | Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов |
| ОПК 5 | Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность |
| ПК - 1 | Способен к оказанию медицинской помощи населению по профилю "гематология» |
| ПК - 2 | Способен к проведению анализа медико-статистической информации, ведению медицинской документации, организации деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала |
| Консультативное отделение поликлиники | |
| УК-4, | Способен выстраивать взаимодействие в рамках своей профессиональной деятельности |
| ОПК 1 | Способен использовать информационно-коммуникационные технологии в профессиональной деятельности и соблюдать правила информационной безопасности |
| ОПК 4 | Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов |
| ОПК 5 | Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность |
| ОПК-8 | Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения |
| ПК - 1 | Способен к оказанию медицинской помощи населению по профилю "гематология» |
| ПК - 2 | Способен к проведению анализа медико-статистической информации, ведению медицинской документации, организации деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала |

Перечень практических навыков, соотнесенный с модулями (отделениями) программы практики
(0 баллов – не владею, 1 балл – владею частично, 2 балла – владею полностью)

| Практические навыки | Необходимый уровень освоения |
|----------------------------|------------------------------|
| Отделение гематологии ПККБ | |

| | |
|--|---|
| Знание основ законодательства и директивных документов, определяющих деятельность гематолога | 2 |
| Знание эпидемиологии заболеваний кроветворной системы в РФ и г. Пермь | 2 |
| Знание этиологии, патогенеза, клиники, подходов к лечению и реабилитации, диспансерное наблюдение анемических состояний и заболеваний кроветворных органов | 2 |
| Умение получать исчерпывающую информацию о заболевании, применять клинических методов обследования больного, выявлять характерные признаки гематологических заболеваний | 2 |
| Умение оценить тяжесть состояния больного, определить объем и последовательность необходимых мероприятий для оказания помощи | 2 |
| Умение организовать неотложную помощь в экстренных ситуациях | 2 |
| Умение определить показания для госпитализации | 2 |
| Умение анализировать и правильно интерпретировать результаты параклинических методов обследования | 2 |
| Умение провести стерильную пункцию, трепанобиопсию; дать оценку результатам данных обследований. | 2 |
| Умение провести дифференциальную диагностику, обосновать диагноз, схему, план, тактику ведения больного с анемическими состояниями, опухолевыми заболеваниями кроветворных органов | 2 |
| Умение назначить необходимое лечение с учетом механизмов развития анемии | 2 |
| Умение определить динамику течения заболевания и его прогноз, место, характер долечивания | 2 |
| Умение организовать и провести образовательные программы для больных гематологическими заболеваниями | 2 |
| Умение оформить необходимую медицинскую документацию, провести анализ своей работы и составить отчет | 2 |
| <i>1. Специальные знания и умения</i> | |
| Умение установить диагноз: анемия с указанием патогенетического варианта, острый лейкоз, хронический лейкоз, агранулоцитоз, заболеваний системы гемостаза | 2 |
| <i>2. Манипуляции</i> | |
| Умение собрать и проанализировать анамнез | 2 |
| Умение оценить результаты основных параклинических методов исследования, анализ крови, миелограмма, гистологическое исследование костного мозга | 2 |
| Умение оценить результаты инструментальных методов исследования – ультразвуковое исследование селезенки | 2 |
| Поликлиника (аллергологический и иммунологический прием) | |
| I Общие знания и умения | |
| Знать основы законодательства и директивные документы, определяющие деятельность врача гематолога; | 2 |
| Знать эпидемиологию гематологических в РФ и данном конкретном регионе, где работает врач | 2 |
| Знать этиологию, патогенез, клинику, подходы к лечению и реабилитации, диспансерное наблюдение основных гематологических заболеваний; | 2 |

| | |
|---|---|
| Получить исчерпывающую информацию о заболевании, применять клинические методы обследования больного, выявить характерные признаки гематологических заболеваний; | 2 |
| Оценить тяжесть состояния больного; определить объём и последовательность необходимых мероприятий для оказания помощи; | 2 |
| Определить показания для госпитализации и организовать её; | 2 |
| Выработать план ведения больного в амбулаторно-поликлинических учреждениях | 2 |
| Уметь анализировать и правильно интерпретировать результаты параклинических методов обследования; | 2 |
| Провести дифференциальную диагностику, обосновать клинический диагноз, схему, план, тактику ведения больного; | 2 |
| Назначить необходимое лечение с учетом механизмов, вызывающих анемию у данного больного; | 2 |
| Провести оценку анализа крови, миелограммы, гистологического исследования костного мозга, оценить полученные результаты; | 2 |
| Назначить лечебное питание; | 2 |
| Определить динамику течения заболевания и его прогноз, место и характер долечивания; | 2 |
| Оформить необходимую медицинскую документацию, провести анализ своей работы и составить отчёт; | 2 |
| II. Специальные знания и умения | 2 |
| Уметь установить диагноз и провести необходимые лечебно-профилактические мероприятия при основных заболеваниях кроветворной системы цитопенических состояниях: | 2 |
| Железодефицитные анемии | 2 |
| Анемии хронических заболеваний | 2 |
| Гемолитических анемиях | 2 |
| РНК-, ДНК-зависимых анемиях | 2 |
| Апластических анемиях | 2 |
| Иных цитопенических состояниях (ашганулоцитоз, тромбоцитопении, нейтропении) | 2 |
| Аутоиммунная тромбоцитопения | 2 |
| Тромбофилии (АФС, приобретенные и врожденные тромбофилии) | 2 |
| Хронический лимфатический лейкоз | 2 |
| Хронический миелоидный лейкоз; | 2 |
| Острые лейкозы | 2 |
| Парапротеинемические гемобластозы | |
| III. Манипуляции, которыми должен овладеть аллерголог-иммунолог | 2 |
| Собрать и проанализировать анамнез | 2 |
| Владеть техникой проведения стерильной пункции; | 2 |
| Владеть техникой выполнения трепанобиопсии | 2 |
| Владеть техникой пункцией лимфоузла | 2 |
| Владеть техникой пункционной биопсии селезенки | 2 |
| Владеть техникой пункции спинно-мозгового канала | 2 |
| IV. Оказать экстренную помощь при следующих неотложных состояниях: | 2 |
| Анемическая кома | 2 |
| ДВС-синдром. | 2 |

Перечень практических навыков, в соответствии с Профессиональным стандартом

«врач-гематолог»

| | |
|----|---|
| 1 | Осуществить сбор жалоб, анамнеза жизни у пациента с заболеваниями крови и кроветворных органов |
| 2 | Оценить функциональное состояние системы кроветворения |
| 3 | Направить пациента с заболеванием крови или кроветворных на обследование в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи и клиническими рекомендациями с учетом стандартов медицинской помощи |
| 4 | Направить пациента с заболеванием кроветворной системы или патологией системы гемостаза на консультацию к врачам специалистам в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи и клиническими рекомендациями с учетом стандартов медицинской помощи |
| 5 | Установить диагноз с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ) |
| 6 | Назначить лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание пациентам с заболеваниями крови и (или) кроветворных органов в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи |
| 7 | Назначить немедикаментозное лечение пациентам с заболеваниями кроветворной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи |
| 8 | Назначить специфическое цитостатическое лечение, таргетную терапию пациенту с заболеваниями кроветворной системы |
| 9 | Оценить эффективность и безопасность цитостатической, терапии для пациентов с аллергическими заболеваниями |
| 10 | Назначить и подобрать лечебное питание пациентам с заболеваниями кроветворной системы в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи |
| 11 | Составить план работы кабинета гематолога поликлиники и отчет о своей работе; |
| 12 | Использовать медицинские информационные системы и информационно-телекоммуникационную сеть "Интернет" в работе врача аллерголога-иммунолога. |
| 13 | Оценить иммунный статус первого уровня и результаты специальных иммунологических исследований; |
| 14 | Оказать медицинскую помощь при неотложном состоянии – анемической коме |
| 15 | Составить план мероприятий медицинской реабилитации при гематологических заболеваниях в соответствии с действующими порядком организации медицинской реабилитации, порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи |
| 16 | Направить пациентов с заболеваниями крови и кроветворных органов к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий медицинской реабилитации, санаторно-курортного лечения, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядком организации медицинской реабилитации, порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи |
| 17 | Провести экспертизу временной нетрудоспособности пациенту с гематологическими заболеваниями |

| | |
|----|--|
| 18 | Направить пациента, имеющего стойкое нарушение функций организма, обусловленное гематологическими заболеваниями для прохождения медико-социальной экспертизы |
|----|--|

Пример задания на практику.

Ординатору: _____

Уровень образования: ординатура по специальности 31.08.29 Гематология

Год обучения: 1_, семестр: __первый_____

Место прохождения практики: гематологическое стационара ГБУЗ ПК «Пермская краевая клиническая больница»

Цель практики: приобретение навыков практической работы в роли помощника врача гематолога специализированного отделения стационара

Руководитель практики от образовательной организации: *Фамилия Имя Отчество преподавателя кафедры, курирующего ординатора*

Руководитель практики от медицинской организации: *Фамилия Имя Отчество заведующего данного отделения (или другого уполномоченного от медицинской организации)*

Продолжительность: 10 недель (15 зачетных единиц)

Срок прохождения: с «__» _____ 20__ г. по «__» _____ 20__ г.

Перечень манипуляций и навыков

1) Умение осуществлять сбор жалоб, анамнеза заболевания, анамнеза жизни, проведение осмотра у пациентов при гематологических заболеваниях.

2) Формулировать предварительный диагноз и составлять план лабораторных и инструментальных обследований пациентов с заболеваниями крови и кроветворных органов заболеваниями.

3) Составлять план лечения, проводить коррекцию терапии по динамике течения заболевания, результатам лабораторных и инструментальных исследований.

4) Устанавливать клинический диагноз с обоснованием.

5) Интерпретировать и анализировать результаты осмотра, лабораторного и инструментального обследования пациентов с гематологическими заболеваниями.

8) Интерпретировать и анализировать результаты исследования периферической крови и цитологического исследования костного мозга

9) Определять медицинские показания и медицинские противопоказания к проведению цитостатической терапии.

10) Проводить мониторинг заболевания, ведение дневников в истории болезни.

11) Оказывать медицинскую помощь пациентам при неотложных состояниях, вызванных гематологическими заболеваниями:

- купировать анемическую кому;

- купировать острый гемолиз;

- оказывать медицинскую помощь при ДВС-синдроме;

- оказывать медицинскую помощь при гемофилии;

12) Оформлять выписной эпикриз с рекомендациями, составление плана мероприятий медицинской реабилитации при гематологических заболеваниях.

13) Проведение экспертизы временной нетрудоспособности пациентов с заболеваниями крови и кроветворных органов заболеваниями.

14) Подготовка необходимой медицинской документации для пациентов с гематологическими заболеваниями для осуществления медико-социальной экспертизы – по возможности.

15) Составлять план работы и отчет о своей работе.

Компетенции

| Шифр компетенции | Содержание компетенции |
|------------------|---|
| УК-4, | Способен выстраивать взаимодействие в рамках своей профессиональной |

| | |
|--------|---|
| | деятельности |
| ОПК 1 | Способен использовать информационно-коммуникационные технологии в профессиональной деятельности и соблюдать правила информационной безопасности |
| ОПК 4 | Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов |
| ОПК 5 | Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность |
| ПК - 1 | Способен к оказанию медицинской помощи населению по профилю "гематология» |
| ПК - 2 | Способен к проведению анализа медико-статистической информации, ведению медицинской документации, организации деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала |

Форма отчета по практике:

1. Краткое описание работы - ежедневно в дневнике практики
2. Краткий сводный отчет по работе в отделении - по окончании практики.

Формы отчетности по практике

Каждый ординатор составляет индивидуальный план практики (*Форма 1*), в который вносятся сведения о календарных сроках прохождения отдельных модулей (отделений) и отметка о зачете за каждый модуль (отделение).

Ординатор ежедневно заполняет дневник практики (*Форма 2*), в который вносит краткие сведения о проделанной работе. По окончании очередного модуля практики (работы в одном отделении), но не реже, чем 1 раз в семестр перед аттестацией ординатор пишет отчет (*Форма 3*).

Зачет ставится на основании заполненного дневника и отчета о практике, а так же с учетом оценки полученных компетенций с помощью ситуационных задач и практических заданий.

Во время промежуточной аттестации в зачетную книжку ординатора вносятся данные об общей продолжительности практики за семестр и отметка о зачете.

**ИНДИВИДУАЛЬНЫЙ ПЛАН
ПРАКТИЧЕСКОЙ ПОДГОТОВКИ ОРДИНАТОРА
ПО СПЕЦИАЛЬНОСТИ 31.08.29 Гематология**

Фамилия, имя, отчество ординатора: _____

Фамилия, имя, отчество, должность, учёная степень и звание руководителя практики от образовательной организации (представитель кафедры):

Сроки ординатуры _____ гг.

| № п/п | Название модуля | Трудоемкость, ЗЕТ (недели/часы) | Курирующий сотрудник образовательной организации | Сроки прохождения | Отметка о зачёте | Подпись |
|-------|--|---------------------------------|--|-------------------|------------------|---------|
| 1 | Стационар: гематологическое отделение ПККБ | 15 ЗЕТ (10 нед. / 540 час) | | | | |
| 2 | Поликлиника: ПККБ | . | | | | |
| 3 | | | | | | |
| 4. | | | | | | |
| 5. | | | | | | |
| 6. | | | | | | |
| 7. | | | | | | |
| 8. | | | | | | |
| | Всего | 75 ЗЕТ | | | | |

Заведующий кафедрой, д.м.н., проф.
Курирующий преподаватель, д.м.н., проф.
Ординатор

ФИО
ФИО
ФИО

Форма 2

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«ПЕРМСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМЕНИ АКАДЕМИКА Е. А. ВАГНЕРА
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ»

**ДНЕВНИК
ПРОХОЖДЕНИЯ ПРАКТИКИ ОРДИНАТОРА**
(20__/20__ учебный год)

(Ф.И.О. ординатора)

Уровень образования: подготовка кадров высшей квалификации в ординатуре по специальности: **31.08.29 Гематология**

Форма обучения – очная Срок обучения в соответствии с ФГОС – 2 года

Кафедра _____

Заведующий кафедрой _____

(должность, ученая степень, ученое звание, Ф.И.О.)

Руководитель практики _____

(должность, ученая степень, ученое звание, Ф.И.О. руководителя практики)

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«ПЕРМСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМЕНИ АКАДЕМИКА Е. А. ВАГНЕРА»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ОТЧЕТ
О ПРОХОЖДЕНИИ ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ПРАКТИКИ ОРДИНАТОРА
(20___/20___ учебный год)

(Ф.И.О. ординатора)

Уровень образования: подготовка кадров высшей квалификации в ординатуре по специальности: **31.08.29 Гематология**

Год обучения, семестр _____

Место прохождения практики _____

Продолжительность: _____ ЗЕТ или _____ недель

с «___» _____ 20___ г. по «___» _____ 20___ г.

Основные итоги практики:

Ординатор _____ ФИО

Руководитель практики от медицинской (или иной) организации _____ ФИО

Отметка о зачете: _____

Руководитель практики от образовательной
организации _____ ФИО

«___» _____

Оценочные средства для проведения промежуточной и итоговой аттестации по практике

Для **текущего контроля** используется набор ситуационных задач и практических заданий, характеризующих освоение отдельных компетенций.

Для **промежуточного (семестрового) контроля** (аттестации) в конце 1, 2, и 3 семестров в части оценки практических навыков используются, ситуационные задачи и индивидуальные практические задания по пройденным модулям.

Для каждой аттестации подготовлены ситуационные задачи и индивидуальные задания по пройденным модулям, характеризующие практическую часть сформированных компетенций

Для **итогового контроля (государственной итоговой аттестации)** после полного освоения образовательной программы в конце 4 семестра используются ситуационные задачи по всем разделам специальности. Составлено 40 ситуационных задач и практических заданий.

Процедура промежуточной аттестации по практике включает решение ситуационных задач и оценку практических навыков

Оценка практических навыков и умений в виде решения ситуационных задач и выполнения индивидуальных заданий (например, сбор анамнез гематологического пациента, чтение гемограмм, протоколов цитологического исследования костного мозга,.) Ко всем практическим навыкам составлены эталоны ответов. Ответы оформляются в письменном виде. Оценка по пятибалльной системе.

Критерии оценки:

Отлично – обучающийся клинический ординатор правильно выполняет все предложенные навыки и правильно их интерпретирует.

Хорошо - обучающийся ординатор в основном правильно выполняет предложенные навыки, интерпретирует их и самостоятельно может исправить выявленные преподавателем отдельные ошибки.

Удовлетворительно – обучающийся ориентируется в основном задании по практическим навыкам, но допускает ряд существенных ошибок, которые исправляет с помощью преподавателя.

Неудовлетворительно – обучающийся не справился с предложенным заданием, не может правильно интерпретировать свои действия и не справляется с дополнительным заданием.

Оценка за практику ставится на основании решения ситуационных задач и выполнения практических заданий.

Фонд оценочных средств (гематология)

Тестовые задания

01. Среди гемолитических анемий различают:

1. наследственные;
2. приобретенные;
3. симптоматические;
4. идиопатические.

- а) если правильны ответы 1, 2 и 3
- б) если правильны ответы 1 и 3

- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

02. К типичным инфекционным осложнениям цитостатической болезни относятся;

- 1.флебиты;
- 2.пневмонии;
- 3.грибковый сепсис;
- 4.милиарный туберкулез.

- а) если правильны ответы 1,2 и 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

03 У больного апластической анемией:

- 1.печень и селезенка не увеличены;
- 2.печень и селезенка увеличены;
- 3.лимфоузлы не пальпируются;
- 4.лимфатические узлы увеличены.

- а) если правильны ответы 1, 2 и 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

04. К методам исследования сосудисто-тромбоцитарного гемостаза относятся:

- а) определение активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ)
- б) определение протромбинового времени
- в) проба Айви
- г) определение тромбинового времени
- д) определение уровня фибронектина

05. К методам исследования, резистентности микрососудов относятся:

- а) проба Кончаловского
- б) проба Дьюка
- в) определение времени по Ли-Уайту
- г) определение времени Квика (протромбинового времени)
- д) определение свертывания крови с ядом эфы

4

06. К антикоагулянтам прямого действия относится:

- а) варфарин, фенилин
- б) гепарины
- в) свежемороженная плазма
- г) тиклид
- д) аминокaproновая кислота

07. К антикоагулянтам непрямого действия относятся:

- а) варфарин
- б) гепарин
- в) свежемороженная плазма
- г) клопидогрель

д) аминокaproновая кислота

4

08. При гемофилии А наблюдается наследственный дефицит следующих факторов свертывания крови:

а) X

б) IX

в) VIII

г) VII

д) V

09. Геморрагическому васкулиту (болезни Шенлейн-Геноха) свойственно:

1. развитие заболевания после перенесенной стрептококковой или вирусной инфекции;

2. наличие антитромбоцитарных антител;

3. упорное течение со смешанной криоглобулинемией, в том числе с ревматоидным фактором, с холодовой крапивницей и

отеком Квинке, синдромом Рейно;

4. развитие артериальных и венозных тромбозов, тромбоцитопения, ложно положительная реакция Вассермана, синтез антител к ДНК.

а) если правильны ответы 1, 2 и 3

б) если правильны ответы 1 и 3

в) если правильны ответы 2 и 4

г) если правильный ответ 4

д) если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

10. Принципы ведения больных с подозрением на ДВС синдром:

1. терапия ДВС синдрома проводится по жизненным показ. до получения его подтверждения с помощью лабораторных. методов исследования;

2. диагностика ДВС синдрома следует раньше, чем появятся его клинич. признаки;

3. диагностика основана на выявлении тестов паракоагуляции продуктов деградации фибриногена (ПДФ) и растворимых фибрин-мономерных комплексов (РФМК);

4. терапия ДВС синдрома проводится после получения его подтверждения с помощью лаб. методов

а) если правильны ответы 1, 2 и 3

б) если правильны ответы 1 и 3

в) если правильны ответы 2 и 4

г) если правильный ответ 4

д) если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

11. Основные принципы профилактики и лечения ДВС синдрома сводятся к:

1. рациональному применению антибиотиков при септических состояниях;

2. снижению травматичности оперативных вмешательств;

3. предупреждению преждевременной отслойки плаценты и эмболии околоплодными водами;

4. рациональной терапии фибринолитическими средствами, прямыми и непрямыми антикоагулянтами.

а) если правильны ответы 1, 2 и 3

б) если правильны ответы 1 и 3

в) если правильны ответы 2 и 4

г) если правильный ответ 4

д) если правильны ответь! 1, 2, 3 и 4

12. Решающим признаком лейкомоидных реакций является:

1. непродолжительность;
 2. прогрессирующее течение;
 3. спонтанное выздоровление;
 4. доброкачественность течения.
- а) если правильны ответы 1, 2 и 3
б) если правильны ответы 1 и 3
в) если правильны ответы 2 и 4
г) если правильный ответ 4
д) если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

13. Сдвиг до промиелоцитов может наблюдаться при:

1. сепсисе;
 2. остром лейкозе;
 3. синдроме Лайелла (эпидермальном токсическом некролизе);
 4. остром воздействии радиации.
- а) если правильны ответы 1, 2 и 3
б) если правильны ответы 1 и 3
в) если правильны ответы 2 и 4
г) если правильный ответ 4
д) если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

14. Максимальная эозинофилия, наблюдаемая при паразитарных болезнях может составлять:

- а) 10-12%
- б) 20-40%
- в) 40-60%
- г) 60-80%
- д) 90%

15. Максимальная эозинофилия, наблюдаемая при гемобластозах может составлять:

- а) 10-12%
- б) 20-40%
- в) 40-60%
- г) 60-80%
- д) 90%

16. Небольшую цитопению могут вызвать:

- а) сульфаниламиды
- б) мерказолил
- в) миорелаксанты
- г) антибиотики
- д) мочегонные

17. Причиной анемической комы могут быть

1. аутоиммунные гемолитические анемии;
2. дизэритропоэтическая анемия;
3. В12-дефицитная анемия;
4. лимфогранулематоз.

- а) если правильны ответы 1, 2 и 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

18.

Клинические проявления ДВС-синдрома:

1. геморрагический синдром ангиоматозного типа;
2. геморрагический синдром гематомно-петехиального типа;
3. геморрагический синдром петехиально-синячкового типа;
4. признаки тромбозов.

- а) если правильны ответы 1, 2 и 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

19

Состояние гемостаза при ДВС-синдроме характеризуется:

1. признаками гипо- или гиперкоагуляции с наличием продуктов деградации фибриногена-фибрин и истощением фибринолиза;
2. гипертромбоцитозом;
3. тромбоцитопенией и дефицитом фибриногена;
4. отсутствием ристомицин-агглютинации тромбоцитов и истощением фибронектина.

- а) если правильны ответы 1, 2 и 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

20

В лечении ДВС-синдрома используются:

1. аминокaproновая кислота и варфарин/фенилин;
2. свежзамороженная плазма;
3. стрептокиназа;
4. гепарин.

- а) если правильны ответы 1, 2 и 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

21

Острым агранулоцитозом называется состояние, характеризующееся:

- а) быстрым снижением числа гранулоцитов в крови ниже $0,7 \cdot 10^9/\text{л}$
- б) быстрым снижением числа гранулоцитов в крови ниже $1,0 \cdot 10^9/\text{л}$
- в) резким падением числа тромбоцитов в крови ниже $20 \cdot 10^9/\text{л}$
- г) резким падением числа тромбоцитов в крови ниже $5 \cdot 10^9/\text{л}$
- д) быстрым снижением числа моноцитов в крови ниже $0,05 \cdot 10^9/\text{л}$

22

Клиническая картина острого агранулоцитоза включает:

1. слабость;
 2. лихорадку;
 3. инфекционный процесс;
 4. геморрагический синдром петехиального или гематомного типа.
- а) если правильны ответы 1, 2 и 3
 - б) если правильны ответы 1 и 3
 - в) если правильны ответы 2 и 4
 - г) если правильный ответ 4
 - д) если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

23

Для подтверждения диагноза агранулоцитозов применяют следующие методы исследования:

1. лимфографию;
 2. стернадную пункцию
 3. компьютерную томографию;
 4. трепанобиопсию.
- а) если правильны ответы 1, 2 и 3
 - б) если правильны ответы 1 и 3
 - в) если правильны ответы 2 и 4
 - г) если правильный ответ 4
 - д) если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

24.

Профилактика осложнений цитостатической болезни включает:

1. стерилизацию кишечника;
 2. плазмаферез;
 3. назначение антибиотиков;
 4. назначение иммуномодуляторов.
- а) если правильны ответы 1, 2 и 3
 - б) если правильны ответы 1 и 3
 - в) если правильны ответы 2 и 4
 - г) если правильный ответ 4
 - д) если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

25

Острыми тромбоцитопениями называют состояния, при которых число тромбоцитов в крови быстро снижается:

- а) до $20 \text{ г} \cdot 10^9/\text{л}$
- б) до $50 \text{ г} \cdot 10^9/\text{л}$
- в) до $100 \text{ г} \cdot 10^9/\text{л}$
- г) до $150 \text{ г} \cdot 10^9/\text{л}$
- д) до $190 \text{ г} \cdot 10^9/\text{л}$ и ниже

26

Этиологическим фактором развития острой тромбоцитопении является:

- а) появление иммунных комплексов в крови
- б) появление аутоантител к тромбоцитам и гаптена в крови
- в) микробная инфекция
- г) вирусная инфекция

д) переохлаждение

27. Диагностика тромбофилических состояний основывается на:

1. исследовании скорости эуглобулинового лизиса;
2. выявления волчаночного антикоагулянта;
3. исследовании уровня физиологических антикоагулянтов;
4. исследовании ристоминин-зависимой агрегации тромбоцитов.

- а) если правильны ответы 1, 2 и 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

28.

В развитии острой аплазии костного мозга имеет значение:

- а) прямое иммунное разрушение гемопоэтических структур и цитостатическое подавление гемопоэза
- б) гиперплазия тромбоцитарного ростка
- в) ДВС-синдром
- г) иммунокомплексный синдром
- д) голодание

29.

Проявлениями острой аплазии костного мозга может быть:

1. анемический, геморрагический и лихорадочный синдромы;
2. панцитопения с отсутствием ретикулоцитов (в крови);
3. картина "жирового костного мозга" при исследовании биоптата костного мозга;
4. картина лимфопролифераций при исследовании костного мозга одновременно с наличием мегакариоцитов и повышенного числа лимфоцитов в периферической крови.

- а) если правильны ответы 1, 2 и 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

30.

Гемолитический криз может развиваться при:

1. аутоиммунной гемолитической анемии;
2. хроническом лимфолейкозе;
3. ферментопатии эритроцитов;
4. аплазии костного мозга.

- а) если правильны ответы 1, 2 и 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ
- д) если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

31.

К клиническим признакам гемолитического криза относятся:

1. потемнение мочи;
2. отеки;
3. сухость во рту;
4. желтушность кожи.

- а) если правильны ответы 1, 2 и 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

32.

У больной с тромбоцитопенической кровотоочивостью переливание тромбоцитов не показано при:

1. идиопатической аутоиммунной тромбоцитопении;
2. тромботической -тромбоцитопенической пурпуре;
3. посттрансфузионной тромбоцитопенической пурпуре;
4. гепаринзависимой тромбоцитопении.

- а) если правильны ответы 1, 2 и 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

33.

Наиболее вероятной причиной В12-дефицитной анемии может являться:

1. катаракта;
 2. инвазия острицами;
 3. язвенная болезнь желудка;
 4. инвазия широким лентецом.
- а) если правильны ответы 1, 2 и 3
 - б) если правильны, ответы 1 и 3
 - в) если правильны ответы 2 и 4
 - г) если правильный ответ 4
 - д) если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

34. К характерным для хронической интоксикации алкоголем изменениям крови относится:

1. тромбоцитопения;
2. изменение функции лейкоцитов (ослабление способности к фагоцитозу);
3. гемолитическая анемия;
4. миелоидная реакция.

- а) если правильны ответы 1, 2 и 3
- б) если правильны ответы 1 и 3
- в) если правильны ответы 2 и 4
- г) если правильный ответ 4
- д) если правильны ответы 1, 2, 3 и 4

35.

У больного имеется панцитопения, повышение уровня билирубина и увеличение селезенки. Вы можете предположить:

- а) наследственный сфероцитоз;
- б) талассемию;
- в). В12-дефицитную анемию;
- г) болезнь Маркиавы-Мейкелли;
- д) аутоиммунную панцитопению.

36.

Для лечения талассемии применяют:

- а) десферал;
- б) гемотрансфузионную терапию;
- в) лечение препаратами железа;
- г) фолиевую кислоту.

37.

После спленэктомии у больного с наследственным сфероцитозом:

- а). серьезных осложнений не возникает;
- б) может возникнуть тромбоцитопенический синдром;
- в) могут возникнуть тромбозы легочных и мезентериальных сосудов;
- г) не бывает повышения уровня тромбоцитов выше 200000

38.

В какой стадии острого лейкоза применяется цитостатическая терапия в фазе консолидации?

- а) рецидив;
- б) ремиссия;
- в) развернутая стадия;
- г) терминальная стадия.

39.

Если у больного суточная протеинурия более 3,5 г, определяется белок Бенс-Джонса, гиперпротеинемия, то следует думать о:

- а) нефротическом синдроме;
- б) миеломной болезни;
- в) макроглобулинемии Вальденстрема.
- г) хронический гломерулонефрит
- д) амилоидоз почек

40.

Для какого варианта острого лейкоза характерно раннее возникновение ДВС-синдрома?

- а) острый лимфобластный лейкоз;
- б) острый промиелоцитарный лейкоз;
- в) острый монобластный лейкоз;
- г) эритромиелоз.

41.

Если у больного имеется увеличение лимфатических узлов, увеличение селезенки, лейкоцитоз с лимфоцитозом, то следует думать о:

- а) лимфогранулематозе;
- б) остром лимфобластном лейкозе;
- в) хроническом лимфолейкозе;
- г) хроническом миелолейкозе;
- д) эритремии.

42.

Нарушения тромбоцитарно-сосудистого гемостаза можно выявить:

- а) при определении времени свертываемости;
- б) при определении времени кровотечения;

- в) при определении тромбинового времени;
- г) при определении плазминогена;
- д) при определении фибринолиза.

43.

Внутрисосудистый гемолиз:

- а) никогда не происходит в норме;
- б) характеризуется повышением уровня непрямого билирубина;
- в) характеризуется повышением уровня прямого билирубина;
- г) характеризуется гемоглобинурией.

44.

При идиопатической тромбоцитопенической пурпуре:

- а) число мегакариоцитов в костном мозге увеличено;
- б) число мегакариоцитов в костном мозге снижено;
- в) не возникают кровоизлияния в мозг;
- г) характерно увеличение печени.

45.

Какие клеточные элементы костномозгового пунктата свойственны миеломной болезни?

- а) миелобласты;
- б) гигантские зрелые лейкоциты;
- в) плазматические клетки;
- г) лимфоциты;
- д) плазмобласты.

46.

Для какого состояния характерно наличие в костном мозге большого количества сидеробластов с гранулами железа, кольцом окружающими ядро?

- а) железодефицитная анемия;
- б) сидероахрестическая анемия;
- в) талассемия;
- г) серповидноклеточная анемия;
- д) наследственный сфероцитоз.

47.

К препаратам, способным вызвать тромбоцитопатию, относится:

- а) ацетилсалициловая кислота; (+)
- б) викасол;
- в) кордарон;
- г) верошпирон.

48.

Для диагностики миеломной болезни не применяется:

- а) стерильная пункция;
- б) ренорадиография;
- в) определение М-градиента и уровня иммуноглобулинов;
- г) рентгенологическое исследование плоских костей;
- д) определение количества плазматических клеток в периферической крови.

49.

Анурия и почечная недостаточность при гемолитической анемии:

- а) не возникают никогда;
- б) возникают только при гемолитико-уремическом синдроме;
- в) возникают всегда;
- г) характерны для внутриклеточного гемолиза;
- д) характерны для внутрисосудистого гемолиза.

50.

Для геморрагического васкулита характерно:

- а) гематомный тип кровоточивости;
- б) васкулитно-пурпурный тип кровоточивости;
- в) удлинение времени свертывания;
- г) снижение протромбинового индекса;
- д) тромбоцитопения.

51.

Какой тип кровоточивости характерен для гемофилии А и В?

- а) гематомный
- б) петехиально-пятнистый
- в) смешанный синячково-гематомный
- г) локуло-васкулитный
- д) ангиоматозный

52.

Какой тип кровоточивости характерен для тромбоцитопении?

- а) гематомный
- б) петехиально-экхиматозный
- в) смешанный синячково-гематомный
- г) ангиоматозный

53.

Какой признак является основным для диагностики гипохромной анемии?

- а) снижение тромбоцитов
- б) снижение эритроцитов
- в) повышение ретикулоцитов
- г) низкий цветовой показатель

54.

Укажите клинические проявления тромбоцитопенической пурпуры:

- а) симметричная сыпь красного цвета в виде пятен и папул на разгибательных поверхностях
- б) синяки и мелкоточечные кровоизлияния по всему телу
- в) кровоизлияния в суставы
- г) носовые кровотечения
- д) схваткообразные боли в животе

55.

Какие симптомы характерны для апластической анемии?

- а) лейкопения
- б) высокий ретикулоцитоз
- в) лейкоцитоз

- г) тромбоцитопения
- д) анемия

56. Назовите основные клинические симптомы при апластической анемии:

- 1) общая слабость
- 2) геморрагическая сыпь
- 3) язвенно-некротическая ангина
- 4) боли в области сердца
- 5) бледность

57. Диагноз железодефицитной анемии подтверждается назначением исследования:

- а) желудочно-кишечного тракта
- б) костного мозга
- в) уровня сывороточного железа и общей железосвязывающей способности сыворотки
- г) уровня билирубина в сыворотке
- д) уровня железа в моче

Ситуационные задачи

Задача 1

Пациентка 70 лет отметила появление выраженной ночной потливости, снижение массы тела на 10 кг, боли в области левого подреберья, увеличение живота в размере. При объективном обследовании печень +4 см ниже реберной дуги, селезенка +18 см ниже реберной дуги.

В клиническом анализе крови гемоглобин - 98 г/л, лейкоциты - 21×10^9 /л, тромбоциты - 960×10^9 /л, в формуле крови - бласты -2%, миелоциты -1%, метамиелоциты- 19 3%, П-25%, С-60%, М-4%, Л-5%. В миелограмме бласты составляют 2%. В костном мозге обнаружена мутация JAK2V617F, BCR/ABL не обнаружен.

По данным трепанобиопсии отмечаются атипичные мегакариоциты, ректикулиновый фиброз 3 степени.

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Опишите патогенез основных синдромов.
3. Назовите имеющиеся и возможные осложнения данного заболевания.
4. Имеется ли необходимость в проведении дифференциального диагноза с другими заболеваниями, если имеется – то с какими?
5. Составьте план обследования больного
6. Назначьте лечение.

Задача 2

Мужчина 66 лет пожаловался на внезапное возникновение резкой боли в левом подреберье. Около 6 месяцев назад отмети появление кожного зуда, покраснение лица.

В анамнезе у больного ХОБЛ, курит в течение 20 лет. При объективном обследовании симптомы раздражения брюшины отрицательные, селезенка увеличена в размере, болезненная при пальпации. По данным УЗИ брюшной полости селезенка увеличена в размере, имеются гипоэхогенные очаги треугольной формы, инфаркты селезенки.

В клиническом анализе крови гемоглобин-190 г/л, гематокрит -55%, лейкоциты - 13×10^9 /л, тромбоциты 1050×10^9 /л, в формуле П 10%, С 68%, М 10%, Л 12%. Уровень эритропоэтина снижен 2.0 мМЕ/мл.

В миелограмме 1% бластов, гиперклеточный костный мозг. По данным трепанобиопсии клеточность костного мозга повышена в сравнении с возрастной нормой, ректикулиновый фиброз 0-1 степени. В костном мозге обнаружена мутация JAK2V617F, BCR/ABL не обнаружен.

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Опишите патогенез основных синдромов.
3. Назовите имеющиеся и возможные осложнения данного заболевания.
4. Имеется ли необходимость в проведении дифференциального диагноза с другими заболеваниями, если имеется – то с какими?
5. Составьте план обследования больного.
6. Назначьте лечение.

Задача 3

У пациентки 30 лет произошла транзиторная ишемическая атака, при обследовании в клиническом анализе крови лейкоциты - 13×10^9 /л, тромбоциты - 850×10^9 /л, Гем.-126 г/л, в формуле П - 10%, С -68%, М -10%, Л- 12%.

По данным трепанобиопсии клеточность костного мозга в норме, обнаружены гиперлобулярные мегакариоциты, ректикулиновый фиброз 1 степени. В костном мозге обнаружена мутация JAK2V617F, BCR/ABL не обнаружен.

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Опишите патогенез основных синдромов.
3. Назовите имеющиеся и возможные осложнения данного заболевания.
4. Имеется ли необходимость в проведении дифференциального диагноза с другими заболеваниями, если имеется – то с какими?
5. Составьте план обследования больного.
6. Назначьте лечение.

Задача 4

Мужчина 27 лет обратился к гематологу по направлению терапевта, в связи с выявлением при профосмотре изменениями в клиническом анализе крови: гемоглобин - 130 г/л, тромбоциты - 600×10^9 /л, лейкоциты – 24×10^9 /л (с/я нейтрофилы - 45%, п/я нейтрофилы - 10%, метамиелоциты -5%, миелоциты - 3%, бласты -1%, моноциты -10%, лимфоциты -17%, 20 базофилы - 5%, эозинофилы - 2%).

В объективном статусе обращает внимание пальпируемое увеличение селезенки +5 см от реберной дуги, в остальном без значимых изменений. В связи с выявленными изменениями в крови принято решение о выполнении пациенту стерильной пункции. По данным морфологического исследования костный мозг гиперклеточный, количество бластных клеток 6%, по данным цитогенетического исследования выявлена Рхромосома во всех исследуемых метафазах без дополнительных хромосомных аномалий, по данным молекулярно-генетического исследования выявлена экспрессия химерного гена BCR/ABL p210.

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Опишите патогенез основных синдромов.
3. Назовите имеющиеся и возможные осложнения данного заболевания.
4. Имеется ли необходимость в проведении дифференциального диагноза с другими заболеваниями, если имеется – то с какими?
5. Составьте план обследования больного
6. Назначьте лечение, определите показания к аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.

Задача 5

Женщина 50 лет, обратилась к гематологу с жалобами на кровоточивость десен, носовые кровотечения, склонность к образованию синяков. При сборе анамнеза выявлено, что пациентка страдает хроническим миелоидным лейкозом.

Диагноз ХМЛ, хроническая фаза был выставлен 3 года назад по данным морфологического и молекулярнобиологического исследования костного мозга (BCR-ABL p210).

Пациентка получала терапию иматинибом, однако в течение последнего полугодия отмечается потеря клиникогематологического ответа, в связи с чем в течение полугодия пациентка получает нилотиниб. В клиническом анализе крови: гемоглобин - 100 г/л, тромбоциты 20×10^9 /л, лейкоциты 14×10^9 /л (с/я нейтрофилы - 40%, п/я нейтрофилы -10%, метамиелоциты -5% , бласты- 4%, моноциты - 11%, лимфоциты -14%, базофилы -7%, эозинофилы -3%). В объективном статусе обращает внимание некоторая бледность кожных покровов, кровоподтеки в местах механического воздействия, пальпируемое увеличение селезенки +3 см от реберной дуги. В связи с выявленными изменениями в крови принято решение о выполнении пациентке стерильной пункции. По данным морфологического исследования костный мозг гиперклеточный, количество бластных клеток 10%, по данным цитогенетического исследования выявлена Ph-хромосома, дополнительные хромосомные аберации в виде трисомии 8 хромосомы в 30% метафаз. По данным молекулярно-генетического исследования выявлена экспрессия химерного гена BCR/ABL p210. В связи с резистентностью к терапии ингибиторами тирозинкиназ выполнен мутационный статус гена BCR/ABL, мутаций гена выявлено не было.

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Опишите патогенез основных синдромов.
3. Назовите имеющиеся и возможные осложнения данного заболевания.
4. Имеется ли необходимость в проведении дифференциального диагноза с другими заболеваниями, если имеется – то с какими?
5. Составьте план обследования больного.
6. Назначьте лечение, определите показания к аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.

Задача 6

Мальчик 1 год 2 мес. Мама считает ребенка больным с 4-х месяцев, часто болел ОРЗ, риниты, подъемы температуры до фебрильных цифр. 21 При обследовании по месту жительства в клиническом анализе крови: Hb – 52 г/л., бласты – 55%, L- $7,1 \times 10^9$ /л, Tг – 69×10^9 /л, заподозрено системное заболевание крови. Направлен в областную больницу. При осмотре состояние тяжелое, стабильное. Кожные покровы бледные, на волосистой части головы 2 подкожных плотных образования, размером 0,7x0,7 см, лимфоаденопатия всех групп л/у, d до 1,5 см. Гепатоспленомегалия (печень +2 см, селезенка +3см). Выполнена пункция костного мозга: 65% бластных клеток. Цитохимическое исследование - липиды отр, миелопероксидаза отр, гликоген пол в 22% бластов, форма гранулярная. Иммунофенотипирование фенотип соответствует Т-ОЛЛ. Цитогенетика : хромосомных перестроек нет. Исследования спинномозговой жидкости : прозр. Цитоз 1/3, б- 0,33, Лф- 100% Поставлен диагноз: Острый лимфобластный лейкоз, Т – клеточный вариант, без хромосомных поломок. Проводилась индукция ремиссии, согласно протоколу MLL – Baby 2006, группа SRG. Рестадирирование (Д36): в миелограмме бласты 0,5%. В ходе лечения тяжелых инфекционных и токсических осложнений не было. Все препараты вводились в полных дозах, тайминг введения цитостатиков был соблюден. ПХТ переносил удовлетворительно. Через 6 месяцев на фоне поддерживающей терапии отмечались повышение температуры до 39, вялость, рвота. Назначена антибактериальная терапия. В клиническом анализе крови : лейкоциты $1,6 \times 10^9$ /л, гемоглобин 123 г/л, тромбоциты 105×10^9 /л. Присоединилась светобоязнь, горизонтальный нистагм, косоглазие. В ликворе: цитоз 2560/3, 99% бластных клеток. Неврологический статус

крайне тяжелый за счет нарастающей менингеальной симптоматики. В клиническом анализе крови: Л – $3,7 \times 10^9/\text{л}$, Тр- $100 \times 10^9/\text{л}$, бласты – 40%. Гепатоспленомегалия.

1. Сформулируйте диагноз.
2. Определите прогноз заболевания.
3. Назовите основные этапы лечения этого заболевания.
4. Показания и сроки выполнения аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.

Задача 7

Мальчик 3 года. Диагноз: Острый лимфобластный лейкоз, ВШ-иммунологический вариант с делецией короткого плеча 12 хромосомы, $t(12:21)$ Полная клиникогематологическая ремиссия I. Минимальная остаточная болезнь. Со слов мамы в 2 года 9 мес. появилась бледность, быстрая утомляемость. Поступил в областную детскую больницу. Первичное обследование, данные осмотра: кожные покровы - выраженная бледность, кожногеморрагического синдрома нет. Печень при пальпации: +1 см. Селезенка не пальпируется. Первичное обследование, лабораторные результаты: в клиническом анализе крови 75% бластов. Переведен в специализированное гематологическое отделение. Миелограмма: бласты - 86.60%. Цитохимическое исследование: миелопероксидаза отрицательная. Гликоген в лейкоцитах "PAS"-реакция положительна в 65% бластов, позитивный материал располагается по лимфоидному типу - мелко-гранулярно. Исследование ликвора: белок-0,16 г/л, цитоз - 1/3, бесцветный, прозрачный. Кариотипирование клеток костного мозга. Кариотип $46,XY,del(12)(p11)[10]/46,XY[10]$. Заключение Патологический клон с делецией короткого плеча 12 хромосомы выявлен в 50% метафаз. Молекулярно-биологическое исследование костного мозга. При исследовании хромосомных перестроек методом ОТ-ПЦР (RQ-PCR) в биоматериале костный мозг :транслокация $t(12;21)$ TEL/AML1 обнаружена. Уровень относительной экспрессии химерного гена TEL-AML1 составляет: TELAML1/ABL*100 87.2100. Иммунофенотипирование : в исследованной пробе костного мозга выявлена популяция бластных клеток с В-линей иммунофенотипом (70%): CD19+/CD10+/CD34+/CD38+/CD22+/cytCD79a+/cytIgM+/CD20-/IgM-/HLA-DR+, более всего характерным для В-III варианта ОЛЛ (классификации EGIL). 22 Проводилась индукционная терапия по протоколу ALL-MB2008, для стандартного риска. ветвь PEG-|DNR+. На +8 день индукции бласты в периферической крови не обнаружены. При контрольной миелограмме на Д+15 бласты 0,6% (клеточность $44,0 \times 10^9/\text{л}$) . На Д+36 подтверждена ПКГР I. Иммунофенотипирование КМ на 77 день от начала терапии: В-лимфоциты по комбинации маркеров CD38/CD20/CD34/CD10/CD45 представлены зрелоклеточным компонентом и популяцией молодых клеток, иммунофенотипический профиль которых не соответствует нормальным Вклеточным элементам костного мозга (CD45dim/CD10+/CD20+/CD34-/CD38+) в количестве 0,007% от ядросодержащих клеток ($0,7 \times 10^{-4}$).

1. Определите прогноз заболевания.
2. Рекомендации по тактике наблюдения (обследования).
3. Необходимые мероприятия дальнейшего лечения.

Задача 8

Девочка С., 13 лет, поступила в стационар с жалобами на слабость, подъемы температуры, боли в ногах. Из анамнеза известно, что ребенок болен с 12 лет, когда при проведении экстренной операции по поводу флегмонозного аппендицита впервые выявлены изменения в клиническом анализе крови: тяжелая анемия (гемоглобин - 29 г/л), тромбоцитопения ($2 \times 10^9/\text{л}$), лейкоциты $5,7 \times 10^9/\text{л}$, бласты 35%. Ребенок переведен в специализированный гематологический стационар. При поступлении состояние тяжелое, сознание ясное, жалобы на слабость, отсутствие аппетита. При осмотре: кожные покровы

бледные, выраженный кожно-геморрагический синдром. Все группы л/у не увеличены. Печень +1 см, селезенка не пальпируется. В миелограмме бласты 62,2%. При иммунофенотипировании выявлены бластные клетки с суммарным иммунофенотипом CD34+CD117+CD33+CD13+HLADR-. Цитогенетическое исследование: выявлена t(8;21) Молекулярно-генетическое исследование: выявлен химерный ген AML1/ETO. Исследование ликвора: цитоз 2/3. На основании исследования поставлен диагноз: Острый миелоидный лейкоз с транслокацией (8;21), AML1/ETO. (M2-вариант по FAB-классификации). Начата терапия по протоколу VFM-AML-2004. По окончании индукционного курса химиотерапии достигнута 1 клинико-гематологическая и цитогенетическая ремиссия. При молекулярногенетическом исследовании: AML1/ETO сохраняется. ХТ продолжена по схеме стандартного риска. Через 6 месяцев на фоне терапии появились жалобы на оссалгии. В миелограмме 60% бластов.

1. Сформулируйте диагноз.

2. Какие благоприятные и неблагоприятные прогностические факторы имеются у ребенка?

3. Какие дополнительные методы исследования необходимо провести?

4. Какие клинические синдромы встречаются у данного ребенка?

5. Перечислите этапы дальнейшей терапевтической тактики.

Задача 9

Девочка М., 11 лет. Впервые значимые изменениями в клиническом анализе крови были выявлены в возрасте 10 лет 6 месяцев: гемоглобин - 98 г/л, эритроциты - $2,89 \times 10^{12}/л$, тромбоциты - $42 \times 10^9 /л$, лейкоциты - $2,4 \times 10^9 /л$, что послужило причиной госпитализации детскую городскую больницу, где были выполнены следующие исследования: миелограмма - костномозговой пунктат из 3-х точек низкоклеточный, полиморфный. Лейкоэритробластическое отношение в норме. Лейкопоз гранулоцитарный росток умеренно сужен (31%). Созревание нейтрофилов не нарушено. Дегенеративных изменений в лейкоцитах нет. Эритропоз - эритр.росток умеренно расширен за счет увеличения содержания полихроматофильных нормоцитов (26%). Соотношение базофильные: полихроматофильные:оксифильные номоциты так же указывает на увеличение полихроматофильных нормоцитов 1:21,6:2,3. Эритропоз нормобластический. В мазках К/М 23 - единичные в п/зр, полихроматофильные эритроциты. Мегакариоциты в достаточном количестве. Шнуруют тромбоциты неактивно. Изменения в миелограмме были расценены как иммунная тромбоцитопения. Получила курс ВВИГ (Октагам) - без эффекта. В клин.ан.кр(16.03.11): гемоглобин 88 г/л, эритроциты $3,4 \times 10^{12}/л$, лейкоциты - $2,6 \times 10^9 /л$, $Tr48 \times 10^9 /л$, бласты 3%, промиелоцит - 1%, миелоциты -5%, юн -1%, с -21%, э -2%, п -3%, л - 59%, м- 5%, СОЭ- 10 мм/ч. Для уточнения диагноза и тактики дальнейшего лечения девочка была направлена в специализированное гематологическое отделение федеральной клиники. Объективно при первичном поступлении в 10 лет 11 мес: состояние средней тяжести по интоксикационному и анемическому синдромам, стабильное. Выраженная общая слабость, вялость. Не лихорадит. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, печень 0,5 см вдоль края рёберной дуги, селезёнка не пальпируется. Клинический анализ крови: лейкоциты - $2,1 \times 10^9 /л$ (бласты - 4%, с/я - 15%, э - 1%, м -13%, л- 67%); гемоглобин - 76 г/л; тромбоциты - $38 \times 10^9 /л$, ретикулоциты 2,32 %. Миелограмма: бласты - 18,8 % в пересчете на незэритроидный компонент. Заключение: костный мозг гипоклеточный, эритроидный росток преимущественно нормобластический, гиперплазирован до 78% с выраженными признаками дисэритропоза в более чем 10% эритрокариоцитов (пикноз ядерного хроматина, тельца Жолли, гранулы гемосидерина в эритрокариоцитах, единичные двухядерные, единичные «мегалы», встречаются клетки с вакуолизацией цитоплазмы). Миелоидный росток редуцирован, до 16,6%, с задержкой созревания на стадии молодых бластных форм до 4%, что в пересчете на незэритроидный компонент составляет 18,8%. Мегакариоциты преимущественно из дисплазированных форм

(микроформы, диплоидны, полиморфные). Индекс Э/Л: 4:1. Цитогенетическое исследование костного мозга: 48, XX, +i(1)(q10),dic(3;3)(q29;p21),+19[16] / 46,XX[4] Заключение: патологический клон с изохромосомой 1 по длинному плечу, дицентрической хромосомой 3;3, трисомией 19 выявлен в 80% метафаз, клетки с нормальным кариотипом составляют 20%. Иммунофенотипирование костного мозга: по данным цитофлюориметрического исследования картина костного мозга изменена: определяется две генерации бластных клеток: со сниженной экспрессией CD45 и промежуточной гранулярностью (5%), с отсутствием экспрессии CD45 и низкой гранулярностью (70%). Имеются признаки билинейной пролиферации: эритроидной (иммунофенотип с экспрессией гликофорина А CD235+/MPO+/CD34-/CD117-/HLA-DRсоответствуют эритробластам) и миелоидной (MPO+/CD34+/CD117+/HLADR+/CD13+/CD33+/CD4+ соответствуют миелобластам). Гистологическое и иммуногистохимическое исследование костного мозга: трепанобиоптат костного мозга, умеренного объема, частично с выраженными признаками механического повреждения. Доступно исследованию содержимое 4-5 лакун. Костные балки широкие, обычной структуры. Клетки гемопоэза занимают 70-80% площади лакун. Представлены все ростки гемопоэза. Миелопоэз (миелопероксидаза+) значительно сужен, омоложен, количество зрелых клеток снижено. Эритропоэз (гликофорин +) нормобластический, клетки располагаются диффузно. Соотношение миело:эритро 1:1. Группы незрелых клеток миелопоэза, в том числе бласты лежат в центрах лакун. Кол-во CD34+ клеток 5-6%. В центрах лакун обнаруживаются мелкие группы CD34+ клеток (до 3-4 клеток). Малые лимфоциты расположены диффузно, в умеренном кол-ве. Мегакариоциты немногочисленные, преобладают формы с гиполобуляцией ядра. Заключение: нормоклеточный (по возрасту) костный мозг с резким сужением и омоложением миелопоэза, нарушением созревания гранулоцитов. Избыток CD 34+клеток. Диспластические черты в мегакариоцитах. Общий анализ ликвора: бесцветный, прозрачный, белок 0,49 г/л; цитоз 1/3.

1.Сформулируйте диагноз.

2.С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?

3. Какие клинические синдромы встречаются у данного ребенка?

4.Перечислите этапы дальнейшей терапевтической тактики.

Задача 10

48-летний мужчина был госпитализирован с симптомами выраженной слабости, множественными проявления геморрагического диатеза кожных покровов, слизистых, признаками желудочно-кишечного кровотечения. В анализе крови гемоглобин 60 г /л, тромбоциты -19 x 10⁹ /л, лейкоциты 0,6 x10⁹ /л (лимфоциты -88%, нейтрофилы - 8%, моноциты – 4%). При объективном осмотре увеличения печени и селезенки не выявлено. Первоначальная попытка пункции костного мозга – безуспешно, «сухой» костный мозг. При трепанобиопсии выявлена гиперплазия костного мозга с выраженным увеличением ретикулинового фиброза и менее 5% бластов при гистохимическом исследовании CD34 клеток. Также выявлено значительное число атипичных клеток миелопероксидазу+ клеток. Цитогенетика не было выполнено ввиду отсутствия достаточного количества биологического материала. Пациент был направлена в специализированную клинику для дальнейшего обследования и лечения с первоначальным диагнозом миелопролиферативного заболевания с миелофиброзом, где при более детальном анализе мазков периферической крови мазок были выявлены клетки, содержащие тельца Ауэр и единичные промиелоциты, имеющие псевдоподии, Анализ периферической крови с помощью флуоресцентной гибридизацией (FISH) выявил наличие PML / RARA реаранжировку. В костном мозге выявлена популяция атипичных миелопероксидаза- , CD117-положительных гранулярных клеток, содержание которых составило до 75-80% от

ядросодержащих клеток костного мозга. При цитогенетическом выявлена t(15; 17) (q24; q21.1).

1. Сформулируйте диагноз.
2. Опишите патогенез основных синдромов.
3. Назовите имеющиеся и возможные осложнения данного заболевания.
4. Имеется ли необходимость в проведении дифференциального диагноза с другими инфекционными формами, если имеется – то с какими?
5. Назначьте лечение.

Задача 11.

Пациент 40 лет отметил появление выраженной ночной потливости, снижение массы тела на 10 кг, дискомфорт в области левого подреберья, увеличение живота в размере. При объективном обследовании печень +5 см ниже реберной дуги, селезенка +20 см ниже реберной дуги. В клиническом анализе крови гемоглобин - 78 г/л, лейкоциты $0,27 \times 10^9$ /л, тромбоциты - 78×10^9 /л, в формуле бласты - 2%, миелоциты - 1%, метамиелоциты - 3%, П - 25%, С- 60%, М - 4%, Л- 5%. В костном мозге обнаружена мутация в гене кальретикулина, BCR/ABL не обнаружен, кариотипирование клеток крови выявило дополнительную 8 хромосому. В миелограмме бласты составляют 2%. По данным трепанобиопсии отмечаются атипичные мегакариоциты с паратрабекулярным расположением, остеосклероз.

1. Сформулируйте диагноз.
2. Опишите патогенез основных синдромов.
3. Назовите имеющиеся и возможные осложнения данного заболевания.
4. Имеется ли необходимость в проведении дифференциального диагноза с другими инфекционными формами, если имеется – то с какими?
5. Определите характер терапии, показания к аллогенной трансплантации костного мозга.

Задача 12

У пациента 46 лет случайно при плановом обследовании выявлены изменения в клиническом анализе крови лейкоциты $7,6 \times 10^9$ /л, Тр 700×10^9 /л, Гб 130 г/л, в формуле П 10%, С 68%, М 10%, Л 12%. Тромботических осложнений в анамнезе нет, факторов риска сердечно-сосудистых осложнений также нет. По данным трепанобиопсии клеточность костного мозга в норме, обнаружены гиперлобулярные мегакариоциты, ректикулиновый фиброз 0-1 степени. В костном мозге обнаружена мутация в гене кальретикулина, BCR/ABL не обнаружен.

1. Сформулируйте диагноз.
2. Опишите патогенез основных синдромов.
3. Назовите имеющиеся и возможные осложнения данного заболевания.
4. Имеется ли необходимость в проведении дифференциального диагноза с другими инфекционными формами, если имеется – то с какими?
5. Определите характер терапии, показания к аллогенной трансплантации костного мозга.

Задача 13

Больная 35 лет жалуется на общую слабость, потерю трудоспособности, плохой аппетит. Больной себя считает 7 лет. При общем осмотре обнаружено резкое истощение больной, живот значительно увеличен, больше в верхней части. При его пальпации определяется резкое увеличение печени и, особенно, селезенки. В крови: эритроциты $-2,5 \times 10^{12}$ /л; гемоглобин -50г\л; лейкоциты -400×10^9 /л; лейкоцитарная формула: эозинофилы -7%; базофилы -6%; миелобласты -1%; промиелоциты -3%, миелоциты -6%, юные нейтрофилы -10%; палочкоядерные нейтрофилы -17%, сегментоядерные нейтрофилы -35%, лимфоциты -10%, моноциты -5%, СОЭ -36 мм\час. Количество тромбоцитов -719×10^4 . По данным морфологического исследования костный мозг гиперклеточный, количество бластных клеток 4.5%, по данным цитогенетического исследования выявлена Ph-

хромосома в 100% метафаз. По данным молекулярногенетического исследования выявлена экспрессия химерного гена BCR/ABL p210.

1. Сформулируйте диагноз.
2. Опишите патогенез основных синдромов.
3. Назовите имеющиеся и возможные осложнения данного заболевания.
4. Имеется ли необходимость в проведении дифференциального диагноза с другими инфекционными формами, если имеется – то с какими?
5. Определите характер терапии, показания к аллогенной трансплантации костного мозга.

Задача14

Больная 43 лет обратилась с жалобами на выраженную общую слабость, повышенную утомляемость, немотивированное повышение температуры тела до субфебрильных цифр, чувство тяжести в левом подреберье. Эпизодически, без видимых причин, бывают острые «кинжальные» боли в левом подреберье. Считает себя больной в течение 2-3 лет. Клинические признаки нарастают исподволь. Ранее за медицинской помощью не обращалась. При физикальном осмотре выявлено: бледность кожных покровов и слизистых. Пальпируются шейные и подмышечные лимфоузлы размерами до 1 см в диаметре подвижные, не спаянные с окружающими тканями, безболезненные, эластической консистенции. Со стороны системы дыхания и кровообращения патологии не выявлено. Печень пальпируется на 3 см ниже реберной дуги, край ее плотноват, безболезненный. Ординаты Курлова 12-11-9 см. Селезенка значительно увеличена в размерах. Нижний полюс 26 см пальпируется у входа в малый таз. При пальпации она плотновата, безболезненна. При исследовании периферической крови – гемоглобин 78 г/л, эритроциты $2,4 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты 150×10^9 /л, лейкоциты – 245×10^9 /л, бластов 22%, промиелоциты – 2, юные – 5, палочкоядерные – 15, сегментоядерные – 45, лимфоциты – 5, моноциты – 1, эозинофилы – 5, СОЭ – 25 мм/час. По данным морфологического исследования костный мозг гиперклеточный, количество бластных клеток 30%, по данным цитогенетического исследования выявлена Ph-хромосома. По данным молекулярно-генетического исследования выявлена экспрессия химерного гена BCR/ABL p210.

1. Сформулируйте диагноз.
2. Опишите патогенез основных синдромов.
3. Назовите имеющиеся и возможные осложнения данного заболевания.
4. Имеется ли необходимость в проведении дифференциального диагноза с другими инфекционными формами, если имеется – то с какими?
5. Определите характер терапии, показания к аллогенной трансплантации костного мозга.

Задача15

Женщина 40 лет, обратилась к гематологу с жалобами на боли в костях, увеличение селезенки, склонность к образованию синяков. При сборе анамнеза выявлено, что пациентка страдает хроническим миелоидным лейкозом. Диагноз ХМЛ, хроническая фаза был выставлен 4 года назад по данным цитогенетического и молекулярно-биологического исследования костного мозга (Ph –хромосома, BCR-ABL p210). Пациентка получала терапию иматинибом 400 мг в сутки, однако в течение 3- месяцев отмечается утрата клиникогематологического ответа. В клиническом анализе крови: гемоглобин 110 г/л, тромбоциты 220×10^9 /л, лейкоциты 14×10^9 /л (С/я нейтрофилы 40%, п/я нейтрофилы 10%, метамиелоциты 5% , бласты 4%, моноциты 11%, лимфоциты 14%, базофилы 7%, эозинофилы 3%). В объективном статусе обращает внимание бледность кожных покровов, кровоподтеки в местах механического воздействия, пальпируемое увеличение селезенки +8 см от реберной дуги. В связи с выявленными изменениями в крови принято решение о выполнении пациентке стерильной пункции. По данным морфологического исследования костный мозг гиперклеточный, количество бластных клеток 12%, по

данным цитогенетического исследования выявлена Ph-хромосома в 100% метафаз. По данным молекулярногенетического исследования выявлена экспрессия химерного гена BCR/ABL p210 36.78%. В связи с резистентностью к терапии ингибиторами тирозинкиназ выполнен мутационный статус гена BCR/ABL, выявлена мутация T315I.

1. Сформулируйте диагноз.
2. Опишите возможные варианты течения заболевания.
3. Определите характер терапии, показания к аллогенной трансплантации костного мозга.

Задача 16

Девочка Ю., 11 лет поступила в отделение с жалобами на слабость, тошноту, рвоту, повышение температуры, боли в ногах. Из анамнеза известно, что в течение последних трех месяцев девочка стала быстрее уставать, снизился аппетит. Две недели назад родители заметили, что ребенок побледнел. Настоящее ухудшение состояния отмечалось 10 дней назад, когда повысилась температура до 39,30 С, увеличились подчелюстные лимфатические узлы. В клиническом анализе крови выявлен гиперлейкоцитоз до $200,0 \times 10^9$ /л, в связи с чем ребенок был госпитализирован. При поступлении состояние ребенка тяжелое. Резко выражены симптомы интоксикации. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, на конечностях многочисленные экхимозы. Пальпируются подчелюстные, шейные лимфатические узлы размерами до 1,5см, подвижные, безболезненные; подмышечные, паховые лимфатические узлы до 1,0см в диаметре. В легких 27 дыхание везикулярное, в нижних отделах справа ослаблено, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень +4,0см, селезенка +2,0см ниже края реберной дуги. Отмечается ригидность затылочных мышц, положительный симптом Кернига. В общем анализе крови: гемоглобин 86 г/л, эритроциты $3,2 \times 10^{12}$ /л, цв.п. 0,8, тромбоциты единичные, лейкоциты 208×10^9 /л, бласты 76%, палочкоядерные 1%, сегментоядерные 4%, лимфоциты 19%, СОЭ 64 мм/час. В миелограмме – костный мозг гиперплазирован, бласты 96%, нейтрофильный росток 3%, эритроидный росток 1%, мегакарициты не найдены. Цитохимическое исследование костного мозга – PAS-положительная гранулярная в 95% бластов, реакция на миелопероксидазу и судан отрицательная. Иммунофенотипирование клеток костного мозга: CD34-CD19-CD33-CD7+ суCD3+CD1a+ В ликворе – цитоз 200/3, белок 960 ммоль/л, бласты 100%.

1. Поставьте диагноз согласно принятой классификации.
2. Что явилось решающим в постановке Вашего диагноза?
3. Какие методы исследования необходимо еще провести этому ребенку?
4. Назовите основные этапы лечения этого заболевания.
5. Что явилось причиной развития неврологической симптоматики?
6. Опишите морфологические особенности лимфобласта.
7. Какие цитохимические реакции характерны для миелобластов? для лимфобластов?

Задача 17

Девочка О., 4 лет, поступила в стационар с жалобами на слабость, подъемы температуры, боли в ногах. Анамнез заболевания: 10 дней назад у ребенка отмечались подъем температуры до 37,8-38,5*С, слабость, заложенность носа. Обратились к участковому педиатру, установлен диагноз - ОРВИ, о. ринофарингит. Назначены сосудосуживающие препараты в нос, обработка полости рта гексоралом, виферон в свечах. В динамике через 5 дней сохранялась лихорадка, слабость, вялость, появился кашель. Повторно осмотрен педиатром: отмечается увеличение шейных лимфатических узлов, в легких - аускультативно дыхание жесткое, хрипов нет. Диагностировано течение о. бронхита, начата антибактериальная терапия сумамедом, добавлены муколитики. Несмотря на проводимое лечение, сохранялась лихорадка, нарастали слабость, вялость, увеличение шейных лимфатических узлов, появились боли в нижних конечностях. Амбулаторно

выполнен анализ крови: лейкоциты $20,8 \cdot 10^9/\text{л}$, гемоглобин 92 г/л , тромбоциты $62 \cdot 10^9/\text{л}$, в лейкоцитарной формуле - атипичные мононуклеары 22%. С подозрением на инфекционный мононуклеоз ребенок госпитализирован в стационар. При поступлении: состояние тяжелое, выражены симптомы общей интоксикации, лихорадит до $38,4$, на ножки не встает. Голос гнусавый. Кожа бледная, сыпи нет. Пальпируются подчелюстные, шейные, подмышечные, паховые лимфатические узлы, безболезненные, не спаянные с окружающими тканями, кожа не изменена. Тоны сердца ясные, ритмичные, тахикардия до 124 уд. в минуту. В легких дыхание жесткое проводится во все отделы, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный. Печень $+4 \text{ см}$, селезенка $+4 \text{ см}$ ниже края реберной дуги. Общий анализ крови: лейкоциты $29,5 \cdot 10^9/\text{л}$, гемоглобин 80 г/л , тромбоциты $56 \cdot 10^9/\text{л}$, лейкоцитарная формула: сегментоядерные нейтрофилы-14 %, моноциты-10%, эозинофилы -2%, бласты- 74%. Миелограмма: клеточность костного мозга - $73 \cdot 10^9/\text{л}$. Отмечается тотальное замещение костного мозга бластами -96%. Бласты в макро и мезогенерации, с высоким ядерно- цитоплазматическим соотношением. Эритроидный росток резко редуцирован. Мегакарициты по мазку не найдены. Цитохимическое исследование: миелопероксидаза - отриц.; судан В – отриц.; PAS – реакция 28 более 50% положительная по лимфоидному типу. Иммунофенотипирование костного мозга: в исследованной пробе костного мозга выявлена популяция бластных клеток с иммунофенотипом CD19+/CD10+/CD34+/CD38+/CD20-/cytCD79a+-.

1. Поставьте правильный диагноз
2. На каком основании ребенку был установлен диагноз инфекционный мононуклеоз?
3. Какие дополнительные методы исследования необходимо провести?
4. Какие клинические синдромы встречаются у данного ребенка?
5. Назовите основные этапы лечения этого ребенка?
6. Прогноз заболевания?

Задача 18

Мальчик 6 месяцев, поступил в отделение в тяжелом состоянии, с температурой $38,5^\circ\text{C}$, с дефицитом массы тела. Со слов родителей ребенок заболел внезапно, 4 дня назад поднялась температура до 39°C , мальчик отказался от еды, сон беспокойный, постоянно плачет. Участковый педиатр назначил жаропонижающие и амоксилав. На третий день улучшения состояния не отмечалось, на коже появились множественные петехии. Ребенок был госпитализирован в ДГБ на отделение гематологии. При поступлении: состояние тяжелое, ребенок вялый, при осмотре плаксивый. Обращает на себя внимание сниженный тургор кожи, истощение подкожно-жирового слоя, крайне низкий мышечный тонус, на бледной коже множественные петехии. Живот увеличен в размерах за счет гепатоспленомегалии (печень $+5\text{см}$, селезенка $+9\text{см}$). В клиническом анализе крови: эритроциты $2,3 \cdot 10^{12}/\text{л}$, гемоглобин (HGB) 98 г/л , гематокрит (HCT) 33.1 %, средний объем эритроцита (MCV) 94.1 фл ($80.0 - 99.0$), среднее содержание Hb в эритроците (MCH) $31.4 > \text{пг}$ ($27.0 - 31.0$), средняя конц-ция Hb в эритроците (MCHC) 334 г/л ($330 - 380$), ширина распределения RBC по объему (RDW) $14.9 > \%$ ($11.6 - 13.7$), тромбоциты $4 \cdot 10^9/\text{л}$, лейкоциты $330 \cdot 10^9/\text{л}$, отн осительные - бластные клетки 82%, нейтрофилы 2%, лимфоциты 12%, моноциты 4%, эозинофилы 0%, базофилы 0%. В миелограмме: в костном мозге тотальное замещение бластами-98%. Цитохимическое исследование клеток костного мозга: Миелопероксидаза в лейкоцитах отрицательна "PAS"-реакция положительна в 35% бластов, позитивный материал располагается по лимфоидному типу: мелкогранулярно в виде "ожерелья" вокруг ядра, иногда образуя мелкие блоки. Иммунофенотипирование клеток костного мозга: CD34+CD19+CD10+CD24-CD15+CD65+ При молекулярно-генетическом исследовании обнаружен MLL-AF4. В ликворе – цитоз $1000/3$, бласты 100%. 1. Поставьте диагноз. 2 Какие методы исследования необходимо еще провести этому ребенку? 3. Назовите основные этапы лечения этого заболевания. 4. Прогноз заболевания. Задача 9 Девочка О, 8 лет, поступила в гематологическое отделение с жалобами на спонтанное появление экхимозов на коже рук и ног, множественные

петехии. Анамнез заболевания: 2 недели назад после летних каникул, проведенных на Черном море, мама ребенка заметила, что у девочки отмечается снижение аппетита, бледность кожи и слизистых, кровоточивость десен. При осмотре: генерализованная лимфаденопатия, печень + 4+5 см, селезенка +6 см из-под реберной дуги, гиперплазия десен. В клиническом анализе крови: лейкоциты $500 \times 10^9/\text{л}$, бласты 56%, гемоглобин 56 г/л, тромбоциты $2 \times 10^9/\text{л}$. Миелограмма: Костный мозг гипоклеточный, бластная популяция до 78%. В пунктате преобладают промиелоциты и монобласты, в виде крупных клеток с обширной базофильной 29 цитоплазмой. Ядра клеток округлой формы с нежной структурой хроматина, содержат одно или два четко выраженных ядрышка. Цитохимическое исследование: миелопероксидаза положительная, высокая активность а-НЭ. Цитогенетическое исследование: t (9;11)(p22;q23). Молекулярно-генетическое исследование: WT1 полож. Иммунофенотипирование: MPO+/CD33+/HLA-DR+/CD13+/CD65+/CD4+. Исследование ликвора: цитоз 2/3, белок 0,1

1. Поставьте диагноз.
2. Перечислите клинические синдромы у данного ребенка.
3. Определите факторы прогноза.
4. Перечислите этапы терапевтической тактики

Задача 19

Пациентка 41 год после экстракции зуба – длительное кровотечение, из анамнеза – на протяжении последнего месяца отмечала появление «синячков» на коже голеней, бедер, плеч. При объективном осмотре обращает на себя внимание наличие кожного геморрагического синдрома В клиническом анализе крови – эритроциты 3,3 млн, гемоглобин 74 г/л, ретикулоциты 1%, тромбоциты 11 тыс., лейкоциты 2,6 тыс., базофилы 0, эозинофилы 0, пядерные 1%, сегменто-ядерные 46%, лимфоциты 40%, базофилы 11%, бласты 2%, СОЭ 51 мм/час. В миелограмме – к.м. гипоклеточный, бласты 12 %. В трепанобиоптате выявлено поражение костного мозга клональными клетками миелоидной дифференцировки (CD117+, лизоцим+, эластаза+ MPO+, CD33+) в объеме более 10%, ретикулиновый фиброз – 1, коллагеновый – 0. Иммунофенотипирование клеток периферической крови: CD45dim+ MPO+ CD13+ CD33+ CD11c+ CD117+ CD133+ CD15- CD64- CD14- CD4- что соответствует миелоидной линейной направленности. Цитогенетика – 46XX. 1. Поставьте диагноз в соответствии с классификацией. 2. Какие дополнительные методы исследования необходимо провести. 3. Назовите основные этапы лечения, показания к аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток. 4. Прогноз заболевания. Комплект ситуационных задач к зачету №2 Вариант 1

Задача 1
Мужчина 65 лет, 3 года постепенно усиливается общая слабость, одышка при небольшой физической нагрузке, периодически головная боль, пульсирующий шум в ушах, учащенное сердцебиение, на холоде пальцы рук сильно бледнели. Последнюю неделю повышения температуры до 40°C , с ознобами / дрожью, кашель с небольшим количеством слизистой мокроты, сильная общая слабость (едва ходит), одышка в покое. Постоянно головная боль, пульсирующий шум в ушах, учащенное сердцебиение. Общее состояние тяжелое. Кожа бледная. Пальцы рук и ног пастозны и цианотичны. АД 150 и 90 мм рт ст, ЧСС 120/мин. Дыхание ослаблено. ЧДД 25/мин, %SpO₂ = 89. Живот мягкий, безболезненный, пальпируются немного увеличенными печень и селезенка. Пальпируются немного увеличенными отдельные шейные и подмышечные лимфоузлы, до 2,0 см, тестоватой консистенции, смещаемые, безболезненные. Рентгенография органов грудной клетки: очаги интерстициальной инфильтрации в средней и нижней долях левого легкого. УЗИ живота: немного увеличены печени и селезенка, немного (до 2 см) увеличены абдоминальные лимфоузлы. 30 КТ: очаги интерстициальной инфильтрации в S6, 8 и 9 левого легкого, до 2,5 увеличены отдельные внутригрудные и абдоминальные лимфоузлы, немного увеличены печень и селезенка. Общий анализ крови: гемоглобин 70 г/л, эритроциты $2,5 \times 10^{12}/\text{л}$, MCV 90 фл, MCH 29 пг, MCHC 240 г/л, тромбоциты 200×10^9

/л, лейкоциты $20,0 \times 10^9$ /л, П - 10%, С - 65%, лимфоциты - 10%, моноциты - 10%, Эо - 5%, СОЭ 70 мм/час. Биохимический анализ крови: общий белок 90 г/л, ЛДГ 500 ЕД/л, IgA - 0,9, IgG - 1,4 г/л, IgM - 20,0 г/л. Биопсия – эксцизия подмышечного лимфоузла – гистологический анализ: рисунок строения лимфоузла стерт за счет диффузной инфильтрации малыми лимфоцитами, плазматическими клетками и плазмацитоидными лимфоцитами, отдельные из которых содержат эозинофильное внутриядерное включение (тельца Датчера). Встречаются рассеянные тучные клетки, немногочисленные иммунобласты. Синусы расширены, содержат гомогенное эозинофильное вещество по типу амилоида. Иммуногистохимический анализ: опухолевые клетки экспрессируют CD20, CD79a, CD38, CD138, IgM, и не экспрессируют CD5, CD10, CD23, bcl6, cyclin D1, IgD. Ki67 около 15-20%.

1. Предварительный диагноз?
2. Необходимый план обследования
3. Иммунологические и гистологические критерии подтверждающие диагноз
4. Назовите осложнения
5. Патогенез основных симптомов, синдромов
6. Показания к госпитализации
7. Возможный вариант лечения

Задача 2 0

Женщина, 18 лет, студентка ВУЗа. В течение недели непродуктивный кашель (сильнее с каждым днем) + периодически повышения температур до 38°C , без жара и озноба + повышенная потливость, сильнее ночью + умеренная общая слабость. Обратилась к врачу ВУЗа: решил, что респираторная инфекция – назначил кларитромицин 0,5 х2. В течение 5 дней приема кларитромицина самочувствие быстро ухудшилось: кашель усилился, стал приступами + общая слабость стала сильной + постоянная сонливость + одышка в покое, усиливающаяся лежа + отек лица и шеи, увеличивающийся лежа и при наклонах вперед + шум в ушах + появился выраженный венозный рисунок на коже груди + сильно отекала левая рука. Повторно обратилась к врачу: Общее состояние средней степени тяжести. Осиплость. Одышка в покое. Темп речи замедлен. Отек головы и шеи. Кожа головы и шеи цианотична. Вены шеи набухшие. На коже груди спереди выраженный венозный рисунок. Выраженный отек левой руки. Сильный отек левой руки. Левая рука теплая, пульсация артерий определяется. ЧСС 120/мин. АД 110 и 80 мм рт ст. Дыхание везикулярное. ЧДД 30/мин. % SpO₂ = 97. Рентгенография ОГК: значительно расширена тень верхнего средостения, преимущественно влево. Общий анализ крови: гемоглобин 120 г/л, тромбоциты 250×10^9 /л, лейкоциты $6,0 \times 10^9$ /л, П - 2%, С - 55%, лимфоциты - 35%, моноциты - 8%, СОЭ 15 мм/час. Биохимический анализ крови: ЛДГ 700 ЕД/л. Трансторакальная трепанобиопсия медиастинального новообразования – гистологический анализ: опухоль с интерстициальным фиброзом стромы альвеолярного характера, состоящая из умеренно полиморфных лимфоидных клеток, напоминающих центробласты и иммунобласты. Отдельные клетки более крупные, с крупным центральным 31 ядрышком, по типу клеток Ходжкина. Фоновый инфильтрат скудный, состоит преимущественно из малых лимфоцитов, имеются единичные эозинофилы. Иммуногистохимический анализ: клетки опухоли экспрессируют CD20, CD23, PAX-5, tum1, LCA; часть клеток экспрессирует CD30, и не экспрессируют CD15, CD10, CD3. Ki67 около 70-80%.\

1. Предварительный диагноз?
2. Необходимый план обследования
3. Иммунологические и гистологические данные подтверждающие диагноз
4. Назовите осложнения
5. Патогенез основных симптомов, синдромов
6. Показания к госпитализации

7. Возможный вариант лечения

Задача 21

Мужчина 35 лет, профессиональный велосипедист. В течение нескольких месяцев умеренная ноющая боль в правом яичке + увеличение правого яичка – думал, что в результате травмы. За месяц до обращения появился непродуктивный кашель (сильнее с каждой неделей), периодически повышения температуры не выше 38,0С, без жара и озноба + сильная потливость ночью + умеренная общая слабость + за 3 мес похудел на 10 кг. Обратился к врачу команды: решил, что респираторная инфекция – назначил кларитромицин 0,5 х2, симптоматические средства от кашля, и рекомендовал обратиться к урологу. В течение следующих 5 дней самочувствие быстро ухудшилось: кашель усилился, стал приступами, появилась одышка в покое, усиливающаяся лежа, появился сильный отек лица и шеи, увеличивающийся лежа и при наклонах вперед. Повторно обратился к врачу. Общее состояние средней степени тяжести. Темп речи замедлен из-за одышки в покое. Отек лица и шеи. Кожа лица и шеи цианотична. Вены шеи набухшие. ЧСС 120/мин. АД 110 и 80 мм рт ст. Дыхание везикулярное. ЧДД 30/мин. %SpO₂ = 97. Правое яичко в 2 раза больше левого, и значительно плотнее, неоднородной плотности. Рентгенография органов грудной клетки: значительно расширена тень верхнего средостения, преимущественно вправо + очаговые тени в легких. Компьютерная томография: большое медиастинальное новообразование, распространяющееся вправо, вовлекающее и сдавливающее верхнюю полую вену + в просвете верхней полой вены пристеночные дефекты контрастирования + округлые очаговые изменения легких, тканевой плотности + забрюшинное новообразование. Общий анализ крови: Гб 120 г/л, тромбоциты - 250 х 10⁹ /л, лейкоциты - 6,0 х10⁹ /л, П - 2%, С - 55%, лимфоциты - 35%, моноциты - 8%, СОЭ 15 мм/час. Биохимический анализ крови: ЛДГ 2700 ЕД/л. Орхидэктомия – Гистологический анализ: опухоль с диффузным типом роста, состоящая из крупных умеренно полиморфных лимфоидных клеток, напоминающих центробласты и иммунобласты. Иммуногистохимический анализ: клетки опухоли экспрессируют CD20, bcl6, tum1 (более 30% клеток), и не экспрессируют CD3, CD10, bcl2, CD30, CD5. Ki67 около 80%.

1. Предварительный диагноз?
2. Необходимый план обследования
3. Иммунологические и гистологические данные подтверждающие диагноз
4. Назовите осложнения
5. Патогенез основных симптомов, синдромов
6. Показания к госпитализации
7. Возможный вариант лечения

Задача 22

Женщина 36 лет, бухгалтер в продовольственном магазине. 6 месяцев ноющая боль внизу живота слева. Обращалась к гинекологу: удалил спираль – боль не прекратилась – объяснил боль небольшой кистой левого яичника, рекомендовал операцию, не срочно. Последние 3 мес боль внизу живота справа все сильнее, стала распространяться в спину + постепенно сильно ослабла, похудела и перестала полностью разгибаться левая нога в тазобедренном и коленном суставах + субфебрилитет с редкими подъемами температуры до 38,50С и повышенная потливость. Обратилась в поликлинику по месту жительства: УЗИ живота: забрюшинное новообразование слева? Компьютерная томография без ВВ контрастирования: значительно увеличена левая большая поясничная мышца (musculus psoas major) + из нее исходит новообразование? распространяющееся забрюшинно. Стали подозревать псоас-абсцесс. Выполнить МРТ оказалось невозможно – мешала нога, которую невозможно было разогнуть. Выполнили пункцию левой большой поясничной

мышцы – гной не обнаружили – направили к онкологу. Общее состояние средней степени тяжести. Сильная боль внизу живота, распространяющаяся в крестец (почти не помогает трамадол). Ходит наклонившись вперед, приседая на левую ногу. Левая нога почти не разгибается в тазобедренном и коленном суставах, >чем в 2 раза менее полная, чем правая. Общий анализ крови: гемоглобин 120 г/л, тромбоциты 250×10^9 /л, лейкоциты $6,0 \times 10^9$ /л, П - 2%, С - 55%, лимфоциты - 35%, моноциты - 8%, СОЭ 15 мм/час. Биохимический анализ крови: ЛДГ 700 ЕД/л, СРБ 5 мг/л. Трепанобиопсия левой большой поясничной мышцы - Гистологический анализ: опухоль из крупных резко полиморфных клеток с широкой светлой или светло-эозинофильной цитоплазмой. Ядра крупные светлые, в части клеток бобовидной формы, с одним или несколькими отчетливыми базофильными ядрышками. Встречаются дву- и многоядерные клетки. Опухолевые клетки формируют солидные поля. Фоновый инфильтрат умеренно выражен, состоит из малых лимфоцитов, эозинофилов, гистиоцитов. Иммуногистохимический анализ: опухолевые клетки экспрессируют CD30, EMA, ALK, CD2, CD4, TIA1, gramzyme B, LCA, и не экспрессируют CD3, CD20, CD5, CD8, bcl2, CD15, PAX-5. Ki67 около 90%.

1. Предварительный диагноз?
2. Необходимый план обследования
3. Иммунологические и гистологические данные подтверждающие диагноз
4. Назовите осложнения
5. Патогенез основных симптомов, синдромов
6. Показания к госпитализации
7. Возможный вариант лечения

Задача 23

Женщина 60 лет, писатель. 7 лет сильный зуд кожи – обращалась к дерматологам и другим врачам по рекомендации знакомых – никак не могли найти причину – ничего не помогало (назначали средства от чесотки, противотревожные препараты, ... плазмаферез, преднизолон в небольших дозах). Несколько раз КТ: отмечали только, что различимы многочисленные внутригрудные и забрюшинные лимфоузлы, от 0,5 см до 1,5 см. КТ увеличены внутригрудные и абдоминальные. 6 месяцев назад обнаружила узелки в подмышках – в очередной раз обратилась к хирургу-онкологу в онкодиспансер: подмышечные лимфоузлы увеличены до 2 см. Выполнили пункционная биопсию одного из узлов – цитологический анализ: опухолевые клетки не обнаружили. Рекомендовали обратиться через 3 мес. Последнюю неделю сильная общая слабость, ежедневно подъемы 33 температуры до 39,0С. Общее состояние ближе к удовлетворительному. Кожа рук, ног и туловища испещрена расчесами. В подмышках пальпируются по 2 лимфоузла до 2 см, умеренно плотные, смещаемые, безболезненные. Общий анализ крови: гемоглобин 100 г/л, эритроциты $3,5 \times 10^{12}$ /л, MCV 90 фл, MCH 29 пг, MCHC 240 г/л, тромбоциты $70,0 \times 10^9$ /л, лейкоциты $2,5 \times 10^9$ /л, П - 0%, С - 10%, лимфоциты - 75%, моноциты - 5%, эозинофилы - 10%, СОЭ 30 мм/час. Биохимический анализ крови: только ЛДГ 500 ЕД/л, СРБ 250 мг/л Биопсия – эксцизия подмышечного лимфоузла – Гистологический анализ: опухоль состоит из тесно расположенных крупных фолликулов с нечеткими контурами, без сформированной мантийной зоны, состоящих преимущественно из клеток по типу centroцитов и единичных центробластов. Иммуногистохимический анализ: клетки опухоли экспрессируют CD20, CD10, bcl6, bcl2. CD23 выявляет расширенную сеть фолликулярных дендритных клеток. Клетки опухоли не экспрессируют CD3, CD5, cyclin D1. Ki67 около 15%. Предварительный диагноз?

1. Необходимый план обследования
2. Иммунологические и гистологические данные подтверждающие диагноз
3. Назовите осложнения

4. Патогенез основных симптомов, синдромов
5. Показания к госпитализации
6. Возможный вариант лечения

Задача 24.

Мужчина 70 лет, пенсионер бывший полковник. В течение 1 года зуд кожи ног + не каждый день подъемы температуры до 38,5°C + сильная потливость ночью (приходится менять белье) + похудел на 15 кг. Обнаружил плотные выпячивания в паху с обеих сторон – решил, что грыжи – обратился к хирургу УЗИ: увеличенные до 5 см паховые лимфоузлы. Общее состояние еще ближе к удовлетворительному. Питание снижено. Кожа ног покрыта расчесами и корками. КТ: кроме паховых, увеличены подвздошные и забрюшинные лимфоузлы, до 3-4 см. Общий анализ крови: гемоглобин 120 г/л, тромбоциты 250 x 10⁹ /л, лейкоциты 20,0 x10⁹ /л, П - 3%, С - 67%, лимфоциты - 7%, моноциты - 3%, эозинофилы - 15%, базофилы - 5%, СОЭ 15 мм/час. Биохимический анализ крови: ЛДГ 700 ЕД/л Биопсия – эксцизия пахового лимфоузла – Гистологический анализ: лимфоузел с утолщенной фиброзированной капсулой, выраженным фиброзом в виде дуг и колец, нодулярным смешанноклеточным лимфоидным инфильтратом, состоящим из малых лимфоцитов, сегментоядерных лейкоцитов (преимущественно эозинофильных), гистиоцитов и плазматических клеток. На фоне инфильтрата определяются рассеянные крупные одно- и двоядерные клетки с крупными везикулярными ядрами, крупным центрально расположенным эозинофильным ядрышком. Встречаются лакунарные и мумифицированные формы. Иммуногистохимический анализ: опухолевые клетки (крупные \ диагностические) экспрессируют CD30, CD15, PAX-5, и не экспрессируют LCA, CD20, CD3, EMA.

1. Предварительный диагноз?
2. Необходимый план обследования
3. Иммунологические и гистологические данные подтверждающие диагноз
4. Назовите осложнения
5. Патогенез основных симптомов, синдромов
6. Показания к госпитализации
7. Возможный вариант лечения

Задача 25

Мужчина, 18 лет, студент 1 курса ВУЗа. В течение 1 года умеренный зуд кожи рук и ног + периодически сильно потел по ночам + сильно уставал + похудел на 10 кг Последний месяц – субфебрилитет. Несколько дней кашель и подъемы температуры до 38,5°C без ознобов. Обратился к врачу ВУЗа: обнаружил увеличенными подчелюстные лимфоузлы – решил, что респираторная инфекция – назначил антибиотик Антибиотик не помог: кашель, лихорадка не прекратились + пожелтели склеры и кожа – повторно обратился к врачу. Рентгенография органов грудной клетки: немного расширено средостение + небольшие очаговые округлые тени в легких Компьютерная томография: увеличены внутригрудные лимфоузлы, до 2-3 см + многочисленные округлые новообразования легких, тканевой плотности + округлые очаги в печени и селезенке до 2 см + конгломерат увеличенных лимфоузлов в воротах печени, 5 см. Общий анализ крови: гемоглобин 120 г/л, тромбоциты 250 x10⁹ /л, лейкоциты 20,0 x10⁹ /л, П - 3%, С - 67%, лимфоциты - 7%, моноциты - 3%, эозинофилы - 15%, базофилы - 5%, СОЭ 15 мм/час. Биохимический анализ крови: общий билирубин 50 мкмоль/л, прямой билирубин 40 мкмоль/л, щелочная фосфатаза 900 ЕД/л, ЛДГ 1500 ЕД/л. Торакоскопия – биопсия – эксцизия внутригрудного лимфоузла: Гистологический анализ: лимфоузел с утолщенной фиброзированной капсулой, выраженным фиброзом в виде дуг и колец, нодулярным смешанноклеточным лимфоидным инфильтратом, состоящим из малых лимфоцитов, сегментоядерных лейкоцитов (преимущественно эозинофильных), гистиоцитов и плазматических клеток. На фоне инфильтрата определяются рассеянные крупные одно- и двоядерные клетки с

крупными везикулярными ядрами, крупным центрально расположенным эозинофильным ядрышком. Встречаются лакунарные и мумифицированные формы. Иммуногистохимический анализ: опухолевые клетки (крупные \ диагностические) экспрессируют CD30, CD15, PAX-5, и не экспрессируют LCA, CD20, CD3, EMA.

1. Предварительный диагноз?
2. Необходимый план обследования
3. Иммунологические и гистологические данные подтверждающие диагноз
4. Назовите осложнения
5. Патогенез основных симптомов, синдромов
6. Показания к госпитализации
7. Возможный вариант лечения

Задача 26

Женщина, 20 лет официантка. В течение 1 года – периодически ноющая боль в правой паховой области + похудела на 10 кг + периодически сильная потливость ночью – 3 месяца как появилось выпячивание в правой паховой области + субфебрилитет. Кожа над выпячиванием покраснела и постепенно образовалась мокнущая язва. К врачу не обращалась, пока не стала промокать одежда. Хирург в поликлинике обнаружил в правой паховой области конгломерат увеличенных лимфоузлов, 15 см, и глубокую язву кожи над ним, 5 см в диаметре, с вязким грязно-серым отделяемым. КТ (шея, грудь, живот, таз): новообразование в правой подвздошной области из правой лонной кости + литические очаги других костей таза. Общее состояние удовлетворительное. Периферические лимфоузлы не увеличены. 35 Общий анализ крови: гемоглобин 120 г/л, тромбоциты 250×10^9 /л, лейкоциты $20,0 \times 10^9$ /л, П - 3%, С- 67%, лимфоциты - 7%, моноциты - 3%, эозинофилы - 15%, базофилы - 5%, СОЭ 15 мм/час. Биохимический анализ крови: ЛДГ 1500 ЕД/л Биопсия – инцизия кусочка новообразования правой подвздошной области: Гистологический анализ: опухоль из крупных резко полиморфных клеток с широкой светлой или светлоэозинофильной цитоплазмой. Ядра крупные светлые, в части клеток бобовидной формы, с одним или несколькими отчетливыми базофильными ядрышками. Встречаются дву- и многоядерные клетки. Опухолевые клетки формируют солидные поля. Фоновый инфильтрат умеренно выражен, состоит из малых лимфоцитов, эозинофилов, гистиоцитов. Иммуногистохимический анализ: опухолевые клетки экспрессируют CD30, EMA, ALK, CD2, CD4, TIA1, granzyme B, LCA, и не экспрессируют CD3, CD20, CD5, CD8, bcl2, CD15, PAX-5. Ki67 около 90%.

1. Предварительный диагноз?
2. Необходимый план обследования
3. Иммунологические и гистологические данные подтверждающие диагноз
4. Назовите осложнения
5. Патогенез основных симптомов, синдромов
6. Показания к госпитализации
7. Возможный вариант лечения

Задача 27

Мужчина, 40 водитель грузового автомобиля, 6 мес назад появились и неуклонно увеличиваются многочисленные узлы на шее, в подмышках и в паху + сильная потливость ночью в области головы и груди + сильная боль и тяжесть в левом боку + синяки на руках, ногах и животе + мелкие красные высыпания на голенях и во рту + сильная общая слабость. Общее состояние средней степени тяжести. Видны многочисленные увеличенные шейные лимфоузлы, околоушные слюнные железы, 10 сантиметровые бугристые конгломераты подмышечных и паховых лимфоузлов. Пальпаторно увеличенные лимфоузлы мягкие, легко смещаются, безболезненные. Увеличены небные миндалины – едва не перекрывают просвет глотки. АД 100 и 60 мм рт ст, ЧСС 120/мин.

Дыхание сильно ослаблено внизу сзади с обеих сторон. ЧДД 25/мин Пальпируется сильно увеличенная селезенка, занимает почти всю левую половину живота, значительно увеличенной печень. Многочисленные синяки и петехии на коже + петехиальные кровоизлияния в слизистые рта + кровоизлияния в склеры. Общий анализ крови: гемоглобин 70 г/л, тромбоциты $30,0 \times 10^9$ /л, лейкоциты $100,0 \times 10^9$ /л, П - 3%, С - 7%, лимфоциты - 80%, моноциты - 10%, СОЭ 15 мм/час Биохимический анализ крови: общий белок 54 г/л, альбумин 25 г/л, общий билирубин 30 мкмоль/л, прямой билирубин 25 мкмоль/л, щелочная фосфатаза 600 ЕД/л, ЛДГ 2500 ЕД/л. Протромбиновое время по Квику 40%, фибриноген 0,5 г/л. Стернальная пункция – миелограмма: аспират гиперклеточный, 90% - лимфоциты. Биопсия – эксцизия пахового лимфоузла: Гистологический анализ: опухоль с нодулярно-диффузным типом роста, состоящая из мелких мнорморфных лимфоидных клеток и клеток среднего размера, с округлыми гиперхромными ядрами, незаметными ядрышками. Иммуногистохимический анализ: опухолевые клетки экспрессируют CD20, CD5, cyclin D1, bcl2, CD43, и не экспрессируют CD10, bcl6, CD23. Ki67 около 30%.

1. Предварительный диагноз?
2. Необходимый план обследования
3. Иммунологические и гистологические данные подтверждающие диагноз
4. Назовите осложнения
5. Патогенез основных симптомов, синдромов
6. Показания к госпитализации
7. Возможный вариант лечения

Задача 28

Мальчик С., 1 год 6 месяцев. Ребёнок болен с 1 года 5 мес, когда появилось опухолевидное образование в правой подмышечной области. По месту жительства проведен курс антибактериальной терапии без эффекта, в связи с чем был госпитализирован в отделение гематологии. При осмотре в отделении: справа в подмышечной области образование 4,0 x 2,5 см. Лимфоузлы, доступные пальпации, не увеличены. Печень + 1 см, селезенка не пальпировалась. Данные обследования: Клинический анализ крови: эритроциты $3,52 \times 10^{12}$ /л гемоглобин 110 г/л ЦП 0,9 тромбоциты $304,5 \times 10^9$ /л, лейкоциты - $10,0 \times 10^9$ /л; Э - 2%; Ю - 0% , П- 4%, С- 45%, лимфоциты - 38%, моноциты 11%, СОЭ 25мм/час. Миелограмма из 3 х точек - бластные клетки 3,2%; 4,0%, 1,2%. Рентгенография грудной клетки: без патологии. СКТ органов грудной полости: определяется деформация правого гемиторакса вследствие наличия вдоль переднее - боковой поверхности правой половины грудной клетки массивного патологического образования состоящего из конгломерата лимфоузлов размерами 70,0 x 43,0 x 74,0 мм , с четкими неровными контурами. В верхнем – переднем этаже средостения определяются л/узлы, размерами 5,4 мм. Увеличение бронхопюльмональных лимфоузлов с 2х сторон. В своем ложе определялась вилочковая железа, размерами 45,0 x 20,0 мм, гомогенной структуры. УЗИ брюшной полости: небольшая гепатоспленомегалия. Увеличение л/узлов в воротах печени и эпигастральной области. Ликвор 29.07.10 Белок 0,033 г/л Цитоз $0,6 \times 10^6$ /л Произведена биопсия объемного образования правой подмышечной области: Гистологическое исследование биоптата: Микроскопически в л/узле рисунок частично стерт, сохранены немногочисленные лимфоидные фолликулы со светлыми центрами размножения, отмечается диффузно-очаговая инфильтрация эозинофилами, плазматическими клетками, сегментоядерными лейкоцитами, крупными одноядерными, двоядерными и многоядерными клетками, множественные патологические митозы. CD 20 положительно в остатках лимфоидных фолликулов, отрицательно в опухолевых клетках; CD 3 положительно в Т лимфоцитах и отрицательно в опухолевых клетках. CD 30 положительная мембранная и

внутрицитоплазматическая (внутри аппарата Гольджи реакция) в опухолевых клетках. CD 15 положительное в нейтрофилах, отрицательно в опухолевых клетках. ALK1 интенсивно положительное в цитоплазме опухолевых клеток. Ра х 5 интенсивно положительное ядерное окрашивание В лимфоцитов и отрицательно в ядрах опухолевых клеток. 2-ой этап иммуногистохимического исследования: CD 2 отрицательно в опухолевых клетках. CD 5 положительно часть опухолевых клеток. CD 7 отрицательно в опухолевых клетках. Perforin положительно опухолевые клетки. Granzim B положительно опухолевые клетки. Ki 67 положительное ядерное окрашивание более 80% опухолевых клеток.

1. Поставьте диагноз.
2. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
3. Какие дополнительные исследования возможно выполнить для уточнения прогноза заболевания?
4. Перечислите основные этапы терапевтической тактики.

Задача 29

Женщина 40 лет, домохозяйка, 10 лет назад приступ холецистита – УЗИ: небольшое округлое новообразование селезенки, 2 см – рекомендовали обратиться к онкологу – пренебрегла, и забыла 5 лет ноющая боль в спине – объясняли остеохондрозом – массаж не помогал. Постепенно похудела на 15 кг без очевидных причин. Месяц назад боль в спине стала нестерпимой – МРТ позвоночника: клиновидная деформация тел Th12 и L2 позвонков – КТ (грудь, живот, таз): спленомегалия, несколько округлых очагов в селезенке до 5 см, увеличены абдоминальные лимфоузлы, до 3 см, многочисленные округлые новообразования почек, от 0,5 до 3,0 см, многочисленные деструкции позвонков. Общее состояние ближе к удовлетворительному. Умеренная общая слабость. Общий анализ крови: гемоглобин 110 г/л, тромбоциты 250×10^9 /л, лейкоциты - $9,0 \times 10^9$ /л, П - 3%, С - 45%, лимфоциты - 40%, моноциты - 10%, эозинофилы - 2%, СОЭ 15 мм/час. Биохимический анализ крови: ЛДГ 700 ЕД/л. Лапароскопия – биопсия – эксцизия абдоминального лимфоузла. Гистологический анализ: лимфоидные фолликулы с расширенной маргинальной зоной, часть фолликулов с явлениями колонизации герминальных центров мелкими и средними лимфоидными клетками по типу centrocytes и monocytoid cells. Часть клеток с плазмацитоидной дифференцировкой. Иммуногистохимический анализ: опухолевые клетки экспрессируют CD20, CD79a, CD43, bcl2, и не экспрессируют CD5, CD23, CD10, bcl6, cyclin D1. Ki67 около 10%.

1. Предварительный диагноз?
2. Необходимый план обследования
3. Иммунологические и гистологические данные подтверждающие диагноз
4. Назовите осложнения
5. Патогенез основных симптомов, синдромов
6. Показания к госпитализации
7. Возможный вариант лечения

Задача 30

Мужчина, 50 лет, инженер. 3 года назад обнаружил небольшие узлы под челюстью – то немного увеличивались, то уменьшались, постепенно появлялись новые, сначала на шее, потом в подмышках, и в паху. Последний год все сильнее общая слабость, одышка + повышенная потливость. Общее состояние средней степени тяжести. Пальпируются увеличенными до 3-5 см периферические лимфоузлы всех групп, включая локтевые и коленные, мягкие, смещаемые, безболезненные. Пальпируются немного увеличенными печень и селезенка. Общий анализ крови: гемоглобин 70 г/л, эритроциты $2,5 \times 10^{12}$ /л, MCV 90 фл, MCH 29 пг, MCHC 240 г/л, тромбоциты $70,0 \times 10^9$ /л, лейкоциты $30,0 \times 10^9$ /л, П - 0%, С - 10%, лимфоциты - 90%, СОЭ 30 мм/час. Биохимический анализ крови: Общий белок 60 г/л, альбумин 25 г/л, ЛДГ 250 ЕД/л, мочевая кислота 600 мкмоль/л. 38 УЗИ КТ

гепатомегалия, умеренная спленомегалия + увеличены внутригрудные и абдоминальные лимфоузлы всех групп, до 3-4 см. Стерильная пункция – миелограмма: аспират нормоклеточный, 70% - малые лимфоциты. Биопсия – эксцизия подмышечного лимфоузла: Гистологический анализ: рисунок строения лимфоузла стерт за счет диффузной инфильтрации мелкими лимфоидными клетками с округлыми гиперхромными ядрами - пролимфоцитами. Определяются псевдофолликулярные структуры, образованные за счет скопления более крупных клеток с более светлыми ядрами – параиммунобластов. Иммуногистохимический анализ: опухолевые клетки экспрессируют CD20, CD79a, CD5, CD23, bcl2, и не экспрессируют CD3, bcl6, cyclinD1, CD10 . Ki67 около 10-15%.

1. Предварительный диагноз?
2. Необходимый план обследования
3. Иммунологические и гистологические данные подтверждающие диагноз
4. Назовите осложнения
5. Патогенез основных симптомов, синдромов
6. Показания к госпитализации
7. Возможный вариант лечения

Задача 3 1

Мужчина, 40 лет, художник. 3 года – боль внизу спины, постепенно все сильнее – думал из-за работы стоя. За последний месяц постепенно сильно отекала правая нога. УЗИ: новообразование в правой подвздошной области. КТ: огромное забрюшинное новообразование, распространяющееся в правую подвздошную область, вовлекающее сосуды правой подвздошной области и правый мочеточник + сильно расширена лоханка правой почки и проксимальный отдел мочеточника. Общее состояние удовлетворительное. Правая нога в 3 раза полнее левой. Общий анализ крови: гемоглобин 120 г/л, тромбоциты - 250×10^9 /л, лейкоциты - $10,0 \times 10^9$ /л, П - 3%, С - 47%, лимфоциты - 40%, моноциты - 10%, СОЭ 15 мм/час Биохимический анализ крови: ЛДГ 700 ЕД/л, креатинин 130 мкмоль/л. Биопсия – эксцизия кусочка новообразования в правой подвздошной области. Гистологический анализ: опухоль состоит из тесно расположенных крупных фолликулов с нечеткими контурами, без сформированной мантийной зоны, состоящих преимущественно из клеток по типу centroцитов и единичных центробластов. Иммуногистохимический анализ: клетки опухоли экспрессируют CD20, CD10, bcl6, bcl2. CD23 выявляет расширенную сеть фолликулярных дендритных клеток. Клетки опухоли не экспрессируют CD3, CD5, cyclin D1. Ki67 около 15%.

1. Предварительный диагноз?
2. Необходимый план обследования
3. Иммунологические и гистологические данные подтверждающие диагноз
4. Назовите осложнения
5. Патогенез основных симптомов, синдромов
6. Показания к госпитализации
7. Возможный вариант лечения

Задача 32

Мужчина, 65 лет, бывший звукорежиссер. За последние 2 года заметно поглупел, ухудшилась память, спутанность. Часто – кровоизлияния в слизистые рта, синяки. Общее состояние средней степени тяжести. Одышка при ходьбе. АД 120/70 мм рт ст. ЧСС 110/мин. Дыхание одинаковое, ослаблено, хрипов нет. ЧДД 25/мин. Живот мягкий безболезненный, пальпируется немного увеличенная селезенка. На ногах, руках туловище синяки различной давности, единичные петехии. Общий анализ крови: гемоглобин 80, эритроциты $2,5 \times 10^{12}$ /л, MCV 90 фл, MCH 29 пг, MCHC 240 г/л, тромбоциты 250×10^9 /л,

лейкоциты $20,0 \times 10^9$ /л, П- 10%, С -65%, лимфоциты -10%, моноциты – 10%, эозинофилы - 5%, СОЭ 70 мм/час Биохимический анализ крови: общий белок - 90 г/л, IgM 30 г/л Коагулограмма: в 1,5 раза увеличено АПТВ, протромбиновое время по Квику - 60% КТ: немного увеличены внутригрудные и абдоминальные лимфоузлы, о 2,5 см, умеренная спленомегалия. Биопсия – эксцизия подмышечного лимфоузла – гистологический анализ: рисунок строения лимфоузла стерт за счет диффузной инфильтрации малыми лимфоцитами, плазматическими клетками и плазмацитоидными лимфоцитами, отдельные из которых содержат эозинофильное внутриядерное включение (тельца Датчера). Встречаются рассеянные тучные клетки, немногочисленные иммунобласты. Синусы расширены, содержат гомогенное эозинофильное вещество по типу амилоида. Иммуногистохимический анализ: опухолевые клетки экспрессируют CD20, CD79a, CD38, CD138, IgM, и не экспрессируют CD5, CD10, CD23, bcl6, cyclin D1, IgD. Ki67 около 15-20%.

1. Предварительный диагноз?
2. Необходимый план обследования
3. Иммунологические и гистологические данные подтверждающие диагноз
4. Назовите осложнения
5. Патогенез основных симптомов, синдромов
6. Показания к госпитализации
7. Возможный вариант лечения

Задача 33.

Женщина, 50 лет, учитель в школе. Неделю фебрильная лихорадка (подъемы температуры до 40°C), сильная общая слабость, одышка в покое, боль и тяжесть в левом боку. Общее состояние тяжелое. Сильная общая слабость. Периферические лимфоузлы не увеличены. Пальпируется сильно увеличенная селезенка, плотная болезненная. Синяки и петехии на ногах. Общий анализ крови: гемоглобин 50 г/л, эритроциты $2,5 \times 10^{12}$ /л, MCV 90 фл, MCH 29 пг, MCHC 240 г/л, тромбоциты - $20,0 \times 10^9$ /л, лейкоциты - $0,1 \times 10^9$ /л, П - 0%, С - 2%, лимфоциты - 15%, моноциты - 8%, СОЭ 30 мм/час УЗИ КТ огромная селезенка? Признаков локализованной инфекции не обнаружено. Стернальная пункция – миелограмма: аспират гипоклеточный, 70% - лимфоциты, некоторые «волосатые». 1. Предварительный диагноз? 2. Необходимый план обследования 3. Иммунологические и гистологические данные подтверждающие диагноз 4. Назовите осложнения 5. Патогенез основных симптомов, синдромов 6. Показания к госпитализации 7. Возможный вариант лечения

Задача 6 40 Женщина, 36 лет, домохозяйка, 2 недели периодически боль внизу живота. Внезапно сильная о слабость, кровь из заднего прохода. Вызвала скорую помощь, при осмотре врача скорой помощи: в толстой кишке кровь. Срочно госпитализирована в дежурный стационар, хирургическое отделение. ФКС, ФГДС: источник кровотечения не нашли. КТ: новообразование в брюшной полости, вовлекающее тонкую кишку. Экстренно – резекция новообразования с частью тонкой кишки. Через 2 дня после операции появилась головная боль, симптомы раздражения оболочки головного мозга. Выполнена люмбальная пункция, анализ спинномозговой жидкости: цитоз – 100 млн/л - лимфоцитоподобные клетки. Общий анализ крови: гемоглобин 100 г/л, тромбоциты 350×10^9 /л, лейкоциты $9,0 \times 10^9$ /л, П - 2%, С - 55%, лимфоциты - 35%, моноциты - 8%, СОЭ 15 мм/час. Биохимический анализ крови: ЛДГ 3500 ЕД/л, мочевая кислота 350 мкмоль/л. Гистологический анализ удаленной опухоли: опухоль с диффузным типом роста, состоящая из крупных умеренно полиморфных лимфоидных клеток, напоминающих центробласты и иммунобласты. Иммуногистохимический анализ: клетки опухоли экспрессируют CD20, bcl6, tum1 (более 30% клеток), и не экспрессируют CD3, CD10, bcl2, CD30, CD5. Ki67 около 80%.

1. Предварительный диагноз?
2. Необходимый план обследования

3. Иммунологические и гистологические данные подтверждающие диагноз
4. Назовите осложнения
5. Патогенез основных симптомов, синдромов
6. Показания к госпитализации
7. Возможный вариант лечения

Задача 34.

Мужчина, 36 лет, менеджер банка. В течение последних 6 месяцев периодически – боль в эпигастрии и в левом боку. Похудел на 15 кг за 2 месяца. Последний месяц «проливные» ночные поты, температуру тела не измерял. В течение недели першение в горле. Внезапно появилась сильная общая слабость, рвота кофейной гущей. Срочно госпитализирован в дежурный стационар. При осмотре дежурного врача: состояние тяжелое, тахикардия ЧДД 150/мин, на слизистой рта и языка белый налет. При поступлении – фиброгастроскопия: в желудке огромная кровоточащая язва (биопсия из края) + признаки сдавления желудка извне, по ходу пищевода обнаружен белый налет. КТ (живот): новообразование вверху живота, вовлекающее поджелудочную железу, желудок, селезеночную артерию, селезенку. Общий анализ крови: гемоглобин 55 г/л, тромбоциты $30,0 \times 10^9$ /л, лейкоциты - $0,5 \times 10^9$ /л, П - 10%, С - 20%, лимфоциты - 70%. Биохимический анализ крови: ЛДГ 6800 ЕД/л, мочевиная кислота 550 мкмоль/л. Миелограмма: 70% вакуолизированные лимфатические клетки. Биоптат желудка - Гистологический анализ: опухоль с диффузным ростом, состоящая из монотонных лимфоидных клеток среднего размера. Ядра опухолевых клеток округлые с равномерно распределенным хроматином, незаметными ядрышками, цитоплазма скудная базофильная. Многочисленные фигуры митозов и апоптоза. Среди опухолевых клеток рассеяны макрофаги с клеточным детритом в цитоплазме, создающие картину «звездного неба». Иммуногистохимический анализ: опухолевые клетки экспрессируют CD20, CD10, bcl6, CD38, c-myc, и не экспрессируют Bcl2, CD3, CD5, CD23, cyclin D1, TdT. Ki67 около 100%. 41

1. Предварительный диагноз?
2. Необходимый план обследования
3. Иммунологические и гистологические данные подтверждающие диагноз
4. Назовите осложнения
5. Патогенез основных симптомов, синдромов
6. Показания к госпитализации
7. Возможный вариант лечения

Задача 35.

Женщина, 50, сотрудник банка. За 5 лет перенесла несколько пневмоний. Около 10 лет находила немного увеличенными шейные лимфоузлы, внимания этому не уделяла, к врачам не обращалась. В течении последних 5 мес отмечает, что сильно потеет голова, и рост шейных лимфоузлов, кроме того увеличились подмышечные лимфоузлы и появилась значительная общая слабость. Общее состояние средней степени тяжести. Общий анализ крови: гемоглобин - 80 г/л, тромбоциты - 50×10^9 /л, лейкоциты - $6,0 \times 10^9$ /л, лимфоциты - 99%. Биохимический анализ крови: IgG 2,0 г/л. УЗИ живота: спленомегалия. КТ туловища: увеличены лимфоузлы всех групп, до 2,5 – 3,0 см, умеренная мпленомегалия. Миелограмма: лимфоциты 60%. Биопсия – эксцизия подмышечного лимфоузла: Гистологический анализ: рисунок строения лимфоузла стерт за счет диффузной инфильтрации мелкими лимфоидными клетками с округлыми гиперхромными ядрами - пролимфоцитами. Определяются псевдофолликулярные структуры, образованные за счет скопления более крупных клеток с более светлыми ядрами – параиммунобластов. Иммуногистохимический анализ: опухолевые клетки экспрессируют CD20, CD79a, CD5, CD23, bcl2, и не экспрессируют CD3, bcl6, cyclinD1, CD10 . Ki67 около 10-15%.

1. Предварительный диагноз?

2. Необходимый план обследования
3. Иммунологические и гистологические данные подтверждающие диагноз
4. Назовите осложнения
5. Патогенез основных симптомов, синдромов
6. Показания к госпитализации 7. Возможный вариант лечения

Задача 36.

Женщина, 40 лет, бухгалтер. Несколько недель что-то мешало глотать – прежде диагностирован аутоиммунный тиреоидит, узловой зоб – решила, что опять проблемы с щитовидной железой - обратиться за помощью не спешила. В течение недели появился и стал быстро нарастать отек по передней поверхности шеи и покраснение кожи. Появилась осиплость голоса, одышка в покое, нарушения глотания (может проглотить только жидкость). Общее состояние средней степени тяжести. Сильно напугана – боится, что задохнется. С обеих сторон шеи бугристые пакеты / конгломераты увеличенных шейных лимфоузлов, около 10 см. Рентгенография органов грудной клетки: расширение тени средостения. КТ шеи и грудного отдела позвоночника: шейные лимфатические узлы сдавили трахею. Увеличены внутригрудные лимфоузлы. 42 Общий анализ крови: гемоглобин - 120 г/л, тромбоциты - 230×10^9 /л, лейкоциты - $6,0 \times 10^9$ /л, П - 2%, С - 55%, лимфоциты - 35%, моноциты - 8%, СОЭ 30 мм/час. Биохимический анализ крови: ЛДГ 4300 ЕД/л, мочевиная кислота 560 мкмоль/л. Биопсия – инцизия кусочка шейного лимфоузла: Гистологический анализ: опухоль с диффузным типом роста, состоящая из крупных умеренно полиморфных лимфоидных клеток, напоминающих центробласты и иммунобласты. Иммуногистохимический анализ: клетки опухоли экспрессируют CD20, bcl6, tum1 (более 30% клеток), и не экспрессируют CD3, CD10, bcl2, CD30, CD5. Ki67 около 80%.

1. Предварительный диагноз?
2. Необходимый план обследования
3. Иммунологические и гистологические данные подтверждающие диагноз
4. Назовите осложнения
5. Патогенез основных симптомов, синдромов
6. Показания к госпитализации
7. Возможный вариант лечения

Задача 37.

Женщина, 21 лет, студентка технического ВУЗа. В течение последних нескольких недель отмечает появление не сильного непродуктивного кашля, субфебрилитет. Думала, что простыла, к врачу не обращалась, не лечилась. Появилась сильная боль в груди слева, одышка при небольшой физической нагрузке, усиливающаяся лежа, особенно на правом боку, значительная общая слабость, ощущение сердцебиения. Обратилась к терапевту в поликлинику: общее состояние средней степени тяжести, дыхание слева не выслушивается, тахикардия 150/мин. Общий анализ крови: гемоглобин - 110 г/л, тромбоциты - 180×10^9 /л, лейкоциты - $6,0 \times 10^9$ /л, П - 2%, С - 55%, лимфоциты - 35%, моноциты - 8%, СОЭ 15 мм/час. Биохимический анализ крови: ЛДГ 4500 ЕД/л, мочевиная кислота 600 мкмоль/л. Рентгенография органов грудной клетки: расширение тени сердца, средостения, гидроторакс слева. КТ (грудь): медиастинальное новообразование, распространяющееся на левое легкое, инфильтрирующее левое легкое, гидроторакс до уровня 3 ребра + гидроперикард (расхождение листков перикарда около 2 см). Трансторакальная трепанобиопсия медиастинального новообразования – гистологический анализ: опухоль с интерстициальным фиброзом стромы альвеолярного характера, состоящая из умеренно полиморфных лимфоидных клеток, напоминающих центробласты и иммунобласты. Отдельные клетки более крупные, с крупным центральным ядрышком, по типу клеток Ходжкина. Фоновый инфильтрат скудный, состоит преимущественно из

малых лимфоцитов, имеются единичные эозинофилы. Иммуногистохимический анализ: клетки опухоли экспрессируют CD20, CD23, PAX-5, mum1, LCA; часть клеток экспрессирует CD30, и не экспрессируют CD15, CD10, CD3. Ki67 около 70-80%.

1. Предварительный диагноз?
2. Необходимый план обследования
3. Иммунологические и гистологические данные подтверждающие диагноз
4. Назовите осложнения
5. Патогенез основных симптомов, синдромов
6. Показания к госпитализации
7. Возможный вариант лечения

Задача 38

Больная 45 лет, поступила в больницу с жалобами на общую слабость, недомогание.

При исследовании крови получены следующие результаты: эритроциты - $3,05 \times 10^{12}$ /л, Hb - 62 г/л, цветной показатель - 0,6, тромбоциты 180×10^9 /л лейкоциты - $4,2 \times 10^9$ /л. Лейкоцитарная формула: палочкоядерные нейтрофилы - 6%, сегментоядерные – 51%, лимфоциты - 40%, моноциты - 3%. Эритроциты гипохромные. СОЭ - 15 мм/ч.

Вопросы:

1. Какие отклонения от нормы приведены в анализе крови?
2. О каком заболевании можно думать в данном случае?
3. Как изменяются эритроциты при этом заболевании?

Задача 39

Больной 16 лет, госпитализирован в подростковое отделение на обследование с жалобами на боль в горле при глотании, кровотечение десны, лихорадку, озноб.

Анализ крови: Hb - 78 г/л, эритроциты - $2,5 \times 10^{12}$ /л, цветной показатель - 0,96, лейкоциты - 240×10^9 /л.

Лейкоцитарная формула - базофилы - 0%, эозинофилы - 0%, палочкоядерные нейтрофилы - 1%, сегментоядерные - 0,5%, лимфоциты - 95,5%, нормобласты - 3:100, ретикулоциты - 1,3%, тромбоциты - 18×10^9 /л, СОЭ - 60 мм/ч.

Вопросы:

1. Какие отклонения от нормы в приведенном анализе крови?
2. О каком заболевании можно думать в данном случае?
3. Сформулируйте план дообследования
4. Как называется отсутствие созревающих клеток в мазке крови при этом заболевании?
5. Какие лекарственные препараты Вы будете использовать?

Задача 40.

Больного в возрасте 40 лет, госпитализировали в гематологическое отделение с жалобами на резкую слабость, одышку, боль в левом подреберье, снижение аппетита, частое носовое кровотечение.

Анализ крови: эритроциты - 3×10^{12} /л, гемоглобин – 90 г/л; цветной показатель – 0,9; тромбоциты - 80×10^9 /л; лейкоциты - 67×10^9 /л.

Лейкоцитарная формула: палочкоядерные нейтрофилы - 1%, сегментоядерные нейтрофилы – 11 %, лимфоциты – 85%, моноциты - 2% В мазке встречаются тени Боткина - Гумпрехта. СОЭ — 25мм / ч.

Вопросы:

1. Какие отклонения от нормы в приведенном анализе крови?
2. О каком заболевании можно думать в данном случае?
3. Что такое тени Боткина – Гумпрехта?

Задача 41.

Больная 27 лет, попала в терапевтическое отделение с жалобами на быструю усталость, вялость, тяжесть в левом подреберье после еды. При физикальном осмотре обнаружено увеличение селезенки, нижний полюс которой пальпируется в положении по Сали на 3 см ниже левой реберной дуги.

Анализ крови: Нв - 116 г/л, эритроциты - $4,6 \times 10^{12}$ /л, цветной показатель - 0,9, лейкоциты - 400×10^9 /л. СОЭ -70 мм/час.

Лейкоцитарная формула: базофилы - 6,5%, эозинофилы - 10%, промиелоциты - 1%, миелоциты - 24%, метамиелоциты - 21%, палочкоядерные нейтрофилы –15,5%, сегментоядерные — 14,5%.

Вопросы:

1. Какие отклонения от нормы в приведенном анализе крови?
2. О каком заболевании можно думать в данном случае?
3. Какие исследования необходимо провести для верификации диагноза?
4. Какая особенность хромосомного анализа этого заболевания?
5. При проведении цитогенетического анализа в клетках миелоидного ряда была обнаружена Ph-хромосома. Какой лекарственный препарат Вы назначите в качестве начальной терапии.

Задача 42.

Больная Ф., 26 лет, преподаватель средней школы, поступила в т/о с жалобами на слабость, головокружение, одышку, сердцебиение при небольшой физической нагрузке, потерю аппетита, боли в левом подреберье.

История настоящего заболевания: Считает себя больной с 23 лет, когда при первой беременности стала отмечать слабость, одышку, бледность кожных покровов. При обследовании в женской консультации обнаружена анемия, увеличение селезенки. В связи с тем, что поднялась температура, появилось желтушное окрашивание кожи, нарастало малокровие и общая слабость, беременность была прервана. В дальнейшем состояние больной оставалось удовлетворительным, но каждые 3–6 месяцев наступали периодические ухудшения, сопровождаемые ознобом, повышением температуры, слабостью, сердцебиением, легким пожелтением кожных покровов и видимых слизистых, увеличением селезенки и болями в левом подреберье.

Лечилась в т/о и гематологическом отделении, больной предлагалось спленэктомия, от которой она отказалась. Последнее ухудшение наступило после переохлаждения и простудного заболевания. Мать больной умерла в молодом возрасте, вскоре после родов. Отец здоров. Братьев и сестер не имеет.

Объективно: состояние больной средней тяжести, сознание ясное, телосложение правильное, выраженная кахексия. Кожные покровы бледные, с легким иктеричным оттенком, склеры слегка желтушны, лицо одутловатое, кожа сухая. тургор снижен. На ногах пастозность. При поколачивании грудины отмечается болезненность.

Дыхание поверхностное, 28 дых. Движений в мин. Тоны сердца глухие, учащены до 112 ударов/минуту, пульс слабого наполнения и напряжения. АД 90/60 мм.рт.ст. Язык увеличен в объеме, ярко красного цвета, на спинке языка имеются трещины. Живот впалый, по средней линии живота виден послеоперационный рубец. Живот при пальпации мягкий, болезненный в эпигастрии и в правом подреберье. Печень выходит из под края реберной дуги на 3 см., плотная, болезненная. В положении по Сали на 3 см ниже реберной дуги пальпируется нижний полюс селезенки.

Анализ крови Эритроциты – $2,5 \cdot 10^{12}/л$ Гемоглобин – 87 г/л Цв. Показатель - 1,0
Ретикулоциты- 20% Тромбоциты – $210 \cdot 10^9/л$ $2,5 \cdot 10^{12}/л$ 87 г/л 1,0 20 :1000 $210 \cdot 10^9/л$
Лейкоциты Базофилы 0%, Эозинофилы – 2% , сегменты – 65%. Лимфоциты – 24%,
Моноциты – 5% Осмотич. резистент. эрит. 0,70 – 0,40% NaCl (норма 0,48 – 0,32) СОЭ
28мм / ч

Биохимический анализ крови: Железо сыворотки крови – 25,6 мкмоль/л (норма 14,3 – 28). Общий билирубин сыворотки крови - 32,8 мкмоль/л (норма 8,6 – 20,5). Прямой 2,8 мкмоль/л, непрямой 30 мкмоль/л.

Пунктат костного мозга: количество ядерносодержащих элементов увеличено в соновном за счет клеток эритроцитарного ряда. Лейкопоз в норме. Эритропоз нормобластический, красный росток в состоянии раздражения, увеличено число нормобластов, индекс созревания эритробластов 1,0 (норма 0,8). Количество мегакариоцитов в пределах нормы.

1. Выделите ведущие клинические синдромы.
2. Сформулируйте предварительный диагноз.
3. Какие дополнительные исследования необходимо провести с целью верификации диагноза?
4. Сформулируйте дифференциально-диагностический ряд.
5. Перечислите направления в терапии.

