

Задача №1

Ребенок А. 13 лет, находится на стационарном обследовании и лечении на гематологических койках кардиоревматологического отделения ОДКБ.

Жалобы: на повторные гемартрозы коленных, правого локтевого сустава, склонность к экхимозам, на неполное разгибание в локтевом суставе.

Анамнез жизни: ребенок от 1 беременности, протекавшей с гестозом первой половины, 1 срочных родов. Масса тела при рождении 3200 г, длина 49 см. К груди приложен на 1 сутки. На грудном вскармливании до 12 месяцев. Рос и развивался соответственно возрасту.

Генеалогический анамнез не отягощен.

Анамнез заболевания: наблюдается гематологом с 2007. После травм, ушибов появлялись экхимозы, кровотечения. Неоднократно обследовался в кардиоревматологическом отделении ОДКБ. С 2010 г. повторные гемартрозы в правый коленный сустав, нарушение походки, с 2015 г. - кровоизлияния в правый локтевой сустав, его сгибательная контрактура. Летом 2017 года проведена химическая синовэктомия

Объективно: масса 34 кг, рост 156 см. Общее состояние средней степени тяжести. Пропорционального телосложения, пониженного питания. Кожный покров бледный, экхимозы на коже голени в разных стадиях развития. Видимые слизистые бледные и чистые. Периферические лимфоузлы не увеличены. Правый локтевой и коленный сустав деформированы, походка нарушена. В легких выслушивается везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца громкие, ритмичные. Живот округлой формы, мягкий, безболезненный во всех отделах. Паренхиматозные органы - печень по краю реберной дуги, селезенка не увеличена. Стул 1 раз в день, оформленный. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

ПРОВЕДЕНО ОБСЛЕДОВАНИЕ

ОАК: НВ 101г/л, ц.п. 0,8 эр.3.3т/л, тромб.273г/л, Л.7,3т/л, с/я.64%, л.34 %, м.2%, СОЭ 7мм/ч. Время свёртывания по Ли – Уайту 20 мин, длительность кровотечения 1 мин 15 сек.

БАК: общ. белок- 74 г/л, альб- 44,7, хол. - 4,2 мкмоль/л, общ. билирубин- 17 мкмоль/л, связанный билирубин 3,7 мкмоль/л, свободный билирубин 13,3 мкмоль/л, АлАТ- 14,0 ед/л, АсАТ- 10,8 ед/л, глюкоза 5,4 ммоль/л, кальций- 2,4 ммоль/л, калий- 4,53 ммоль/л, натрий 143,2 ммоль/л, хлор- 108,4 ммоль/л.

Уровень фактора свёртывания VIII 1 %, АЧТВ 78.8 секунд.

ОАМ: соломенно-желтая, прозрачная, уд. вес 1022, рН - 6,0, белок – отриц., эпит. – един., лейкоц. – един.

ЭКГ: нормальное положение ЭОС, предсердный ритм 94 в минуту, нагрузка на миокард ЛЖ, неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

УЗИ органов брюшной полости: печень не увеличена, паренхима однородна, эхогенность не изменена, контуры четкие, ровные. Желчный пузырь – не увеличен, стенки в норме, просвет свободен. Поджелудочная железа – размеры в норме, паренхима однородная, эхогенность не изменена, Вирсунгов проток не расширен, стенки сосудов не изменены. Селезенка – не увеличена, паренхима однородная. Почки – положение, форма, размеры обычные, слои дифференцируются.

УЗИ щитовидной железы: общий объем 13 мл, паренхима однородна, эхогенность не изменена, положение обычное, узлов нет.

Рентгенография правого коленного сустава: Заключение признаки остеоартроза правого коленного сустава.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента.

Задача №2

Ребенок А. 15 лет, находится на стационарном обследовании и лечении на гематологических койках кардиоревматологического отделения ОДКБ.

Жалобы: на повторные гемартрозы правого голеностопного сустава, склонность к экхимозам, нарушение походки.

Анамнез жизни: ребенок от 1 беременности, протекавшей с гестозом первой половины, 1 срочных родов. Масса тела при рождении 2900 г, длина 49 см. К груди приложен на 1 сутки. На грудном вскармливании до 12 месяцев. Рос и развивался соответственно возрасту.

Генеалогический анамнез не отягощен.

Анамнез заболевания: в 2 года после прикуса языка появилось обильное кровотечение из раны (наложены швы). После травм, ушибов появлялись экхимозы, кровотечения. Неоднократно обследовался в кардиоревматологическом отделении ОДКБ. С 2010 г. повторные гемартрозы в правый голеностопный сустав, нарушение походки. Неоднократно переливались препараты крови.

Объективно: Общее состояние средней степени тяжести. Пропорционального телосложения, удовлетворительного питания. Кожные покровы бледные, экхимозы на коже голеней в разных стадиях развития. Видимые слизистые бледные и чистые. Периферические лимфоузлы не увеличены. Правый голеностопный сустав деформирован, походка нарушена. В легких выслушивается везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца громкие, ритмичные. Живот округлой формы, мягкий, безболезненный во всех отделах. Паренхиматозные органы - печень по краю реберной дуги, селезенка не увеличена. Стул 1 раз в день, оформленный. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

ПРОВЕДЕНО ОБСЛЕДОВАНИЕ

ОАК: НВ 101г/л, ц.п. 0,8 эр.3.3т/л, тромб.273г/л, Л.7,3т/л, с/я.64%, л.34 %, м.2%, СОЭ 7мм/ч. Время свёртывания по Ли – Уайту 20 мин, длительность кровотечения 1 мин 15 сек.

БАК: общ. белок- 74 г/л, альб- 44,7, хол. - 4,2 ммоль/л, общ. билирубин- 17 мкмоль/л, связанный 3,7 мкмоль/л, свободный 13,3 мкмоль/л, АлАТ- 14,0 ед/л, АсАТ- 10,8 ед/л, глюкоза 5,4 ммоль/л, кальций- 2,4 ммоль/л, калий- 4,53 ммоль/л, натрий 143,2 ммоль/л, хлор- 108,4 ммоль/л.

Уровень фактора свёртывания VIII 1 %, АЧТВ 78.8 секунд.

ОАМ: соломенно-желтая, прозрачная, уд. вес 1022, рН - 6,0, белок – отриц., эпит. – един., лейкоц. – един.

ЭКГ: нормальное положение ЭОС, предсердный ритм 94 в минуту, нагрузка на миокард ЛЖ, неполная блокада правой ножки пучка Гиса.

УЗИ органов брюшной полости: печень не увеличена, паренхима однородна, эхогенность не изменена, контуры четкие, ровные. Желчный пузырь – не увеличен, стенки в норме, просвет свободен. Поджелудочная железа – размеры в норме, паренхима однородная, эхогенность не изменена, Вирсунгов проток не расширен, стенки сосудов не изменены. Селезенка – не увеличена, паренхима однородная. Почки – положение, форма, размеры обычные, слои дифференцируются.

УЗИ щитовидной железы: общий объем 13 мл, паренхима однородна, эхогенность не изменена, положение обычное, узлов нет.

Рентгенография правого голеностопного сустава: Заключение признаки остеоартроза правого голеностопного сустава.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента.

Задача №3

Володя А, 5 лет, поступает с жалобами на кровоточивость из лунки удаленного зуба, слабость, головокружение.

Направлен в специализированное детское гематологическое отделение.

Анамнез заболевания: Наблюдается по поводу данного заболевания с 1 года. Родители отмечали, что с 10-месячного возраста даже при незначительной травме возникали кровоподтеки и кровоизлияния в полость суставов. У дяди по материнской линии подобное заболевание.

Объективно: Состояние при поступлении тяжелое. Кожный покров видимые слизистые бледной окраски. Отмечается кровотечение из лунки зуба. Подкожно-жировая клетчатка развита удовлетворительно. Правый коленный сустав деформирован, движения ограничены. Мышечная гипотония правой конечности. В легких везикулярное дыхание.

Тоны сердца ритмичные, приглушены. Тахикардия до 118 в мин. Живот мягкий. Печень, селезенка не увеличены. Физиологические отправления не нарушены.

Гемограмма: эритроциты $2,7 \times 10^{12}$ /л, гемоглобин 78 г/л, ЦП- 0,8, ретикулоциты 6,9%, тромбоциты 280×10^9 /л, лейкоциты $6,0 \times 10^9$ /л, эозинофилы 1%, палочкоядерные 1%, сегментоядерные 63%, лимфоциты 28%, моноциты 7%, СОЭ 10 мм/час.

Время свертывания более 10 мин., уровень VIII фактора 7%. Время кровотечения 4 мин.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента.

Задача №4

Коля С., 6 лет поступил в клинику с жалобами на боли в правом коленном суставе.

Заболел остро, два дня назад, когда после ушиба появилась значительная отечность и резкая болезненность правого коленного сустава. Ранее часто после небольших травм возникали кровоподтеки и однажды длительное носовое кровотечение.

Анамнез: родился доношенным, масса при рождении- 3,600. В развитии не отставал. У дедушки пор матери часто наблюдались кровотечения.

При поступлении: состояние средней тяжести. Бледен. Пониженного питания. На коже правого плеча – обширный кровоподтек, занимающий почти всю медиальную поверхность плеча. Правый коленный сустав шаровидной формы, движения в нем ограничены и резко болезненны. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Дыхание в легких везикулярное. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены.

Клинический анализ крови: эр.- $4 \times 10^{12}/л$, Нв- 120 г/л, ц.п.-0,9; л- $6 \times 10^9/л$, э-4%, п-2%,с- 67%, лимф.15%, м-12%, СОЭ- 10 мм/ч.

Коагулограмма: свертываемость крови по Ли-Уайту- 16 мин, длительность кровотечения по Дьюку- 2 мин., время рекальцификации плазмы- 130 сек, Ас-глобулин 36%, проконвертин- 96%, протромбин- 90%, коэффициент потребления протромбина 10%, содержание фактора VIII-5%, IX - 30%, X фактора-8%.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента.

Задача №5

Пациент М., 15 лет.

Жалобы на на припухлость, болезненность правого коленного сустава, значительное увеличение его в размерах, активные и пассивные движения ограничены.

Анамнез заболевания: болен с годовалого возраста, когда после падения с дивана отмечалась обширная гематома левой височной области. В дальнейшем отмечались повторные кровоизлияния в суставы, преимущественно в правый коленный сустав (трижды).

Объективно: видимые слизистые чистые, экхимозы на коже конечностей. В легких дыхание везикулярное, ЧД 18 в мин. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 68 в мин, АД 100/60 мм рт ст. Печень и селезенка не пальпируются. Стул оформлен.

Анализ крови: Нб 100 г/л, тромбоциты $381 \cdot 10^{12}$ /л, лейкоциты $6,2 \cdot 10^9$ /л, п/я 1%, с/я 63%, эозинофилы 3%, лимфоциты 25%, моноциты 8%, СОЭ 26 мм/ч.

Биохимический анализ крови: АлАт 7 ед/л, АсАт 10 ед/л, билирубин 12 мкмоль/л, мочевины 3,8 ммоль/л, креатинин 50 мкмоль/л, общий белок 79 г/л, альбумины 44%.

Коагулограмма: АчТВ 96 сек, ТВ 24 сек, ПИ 100%, фибриноген 4,06 г/л, VIII фактор – 1,5%, IX фактор 90%, Антитромбин III 87%, ингибитор VIII фактора - 1 В.Е.

Обнаружены HbsAg, антитела к HCV.

Общий анализ мочи без патологии.

УЗИ правого коленного сустава: синовиальная оболочка верхнего заворота гипертрофирована, толщина 20 мм, хрящи эпифизов неоднородной структуры-признаки синовита.

УЗИ брюшной полости: в области ворот печени лимфоузлы 14x9, 11x7, 10x5, 6x6 мм, повышение эхогенности печени, поджелудочной железы. Перетяжка желчного пузыря в средней трети.

ЭхоКГ: без патологии.

Перед выпиской общее самочувствие не нарушено, по органам без динамики, сохраняется умеренная деформация правого коленного сустава, уплотнение мягких тканей над ним.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного и инструментального обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента

Задача №6

Пациент М., 8 лет.

Жалобы на выраженную слабость

Генетический анамнез: по материнской линии у дедушки отмечалась склонность к кровотечениям.

Анамнез заболевания: Утром без видимой внешней причины появился жидкий стул черного цвета, слабость, обморочное состояние. За неделю до этого была нетяжелая травма живота. Ранее отмечалась кровоточивость при смене зубов молочного прикуса.

Кожа и слизистые чистые, бледноватые, экхимозы на коже конечностей. В легких дыхание везикулярное, ЧД 28 в мин. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 90 в мин, АД 100/60 мм рт ст. Живот мягкий, при пальпации нерезкая болезненность в надлобковой области. В левой мезогастрально-подвздошной области «отцветающий» экхимоз. Дополнительных образований в брюшной полости не пальпируется, печень и селезенка не пальпируются. Моча светлая. Стул оформлен, коричневый. Суставы не изменены.

Анализ крови: Нв 90 г/л, эритроциты $3,0 \cdot 10^{12}/л$, Нт 30%, тромбоциты $262 \cdot 10^9/л$, лейкоциты $7,6 \cdot 10^9/л$, п/я 2%, с/я 62%, эозинофилы 4%, лимфоциты 24%, моноциты 6%, СОЭ 12 мм/ч.

Биохимический анализ крови: АлАт 12 ед/л, АсАт 15 ед/л, билирубин 8 мкмоль/л, мочевины 4 ммоль/л, креатинин 60 мкмоль/л, общий белок 69,7 г/л, альбумины 54,5%, глобулины: α_1 2,8%, α_2 14%, β 14,2%, γ 14,5%.

Коагулограмма: АчТВ 86 сек, ТВ 22 сек, ПИ 100%, фибриноген 3,76 г/л, VIII фактор – 2,5%, IX фактор 90%, Антитромбин III 87%.

НbsAg, антитела к HCV, к ВИЧ не обнаружены.

Общий анализ мочи без патологии.

УЗИ брюшной полости: умеренное расширение желчных ходов, фиксированный перегиб желчного пузыря в нижней трети; слева в подвздошной области между внутренней и наружной мышцей гиперэхогенная зона 32x5 мм - не исключена межмышечная гематома левой подвздошной области. Почки без патологии.

Рентгенограмма грудной клетки: патологии не выявлено

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного и инструментального обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента

Задача №7

Ребенок Л. 15 лет, находится на стационарном обследовании и лечении на гематологических койках кардиоревматологического отделения ОДКБ.

Жалобы: на периодические носовые кровотечения, спонтанное появление экхимозов на коже туловища и конечностей.

Анамнез жизни: ребенок от 1 беременности, протекавшей с гестозом первой половины, 1 срочных родов. Масса тела при рождении 3900 г, длина 56 см. К груди приложен на 1 сутки. На грудном вскармливании до 1 года. Рос и развивался соответственно возрасту. Перенесенные заболевания: ветряная оспа, ОРВИ 1-2 раза в год.

Анамнез заболевания: У мальчика с 4-х лет склонность к экхимозам, носовые кровотечения. В 2009 г. после перенесенной вирусной инфекции появились обильные экхимозы на туловище, конечностях.

Объективно: Общее состояние средней степени тяжести. Пропорционального телосложения, удовлетворительного питания. Кожные покровы бледные, экхимозы на коже верхних и нижних конечностей разные по величине и окраске, элементы сыпи поверхностные при пальпации изменения не отмечается, единичные элементы петехиальной сыпи на туловище. Видимые слизистые бледные и чистые. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких выслушивается везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца громкие, ритмичные. Живот округлой формы, мягкий, безболезненный во всех отделах. Паренхиматозные органы - печень по краю реберной дуги, селезенка увеличена +3 см. Стул 1 раз в день, оформленный. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

ОАК: Нв 90 г/л, эр. $3,02 \cdot 10^9$ /л, ЦП 0,9, лейкоц. 8,4, п\я- 2%, с\я-54%, э-1%, л-38%, м-5%, Тр. 72 тыс. СОЭ— 4 мм\ч. Время свертывания- 4 мин 40 сек, Длительность кровотечения 12 мин

Ретракция кровяного сгустка – 40%

ОАМ: соломенно-желтая, прозрачная, уд.вес 1021 ,рН- 7,0, белок – отриц., эпит – ед, лейкоц. – един.

Соскоб на я/г— я/г не обнаружены

Биохимич. анализ крови.: общ. белок 64 г/л, альбумины 42,7г\л, креатинин 61,2мкмоль\л, билирубин общ-13,4мкмоль\л.

ЭКГ: вертикальное положение ЭОС. Синусовый ритм 60 в мин.

УЗИ внутренних органов: печень не увеличена, паренхима однородна, эхогенность не изменена, контуры четкие, ровные. Желчный пузырь – не увеличен, стенки в норме, просвет свободен. Поджелудочная железа – размеры в норме, паренхима однородная, эхогенность не изменена, Вирсунгов проток не расширен, стенки сосудов не изменены. Селезенка – увеличена, паренхима однородная. Почки – положение, форма, размеры обычные, слои дифференцируются.

УЗИ щитовидной железы: общий объем 11,2 мл, паренхима однородна, эхогенность не изменена, положение обычное, узлов нет.

Миелограмма: повышенное количество мегакариоцитов в костном мозге, слабая «отшнуровка» тромбоцитов, при нормальном содержании эритроцитарного и миелоцитарного ростка

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного и инструментального обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента

Задача №8

Ребенок К. 5 лет, находится на стационарном обследовании и лечении на гематологических койках кардиоревматологического отделения ОДКБ.

Жалобы: на частые носовые кровотечения, спонтанное появление экхимозов.

Анамнез жизни: ребенок от 2 беременности, протекавшей на фоне анемии средней тяжести, угрозы прерывания, ОАА (мед.аборт), ХВГП, 1 срочных родов. Масса тела при рождении 2900 г, длина 52 см. К груди приложен на 1 сутки. На грудном вскармливании до 6 месяцев. Рос и развивался соответственно возрасту. Перенесенные заболевания: ветряная оспа, герпетическая инфекция, острый бронхит, пневмония, лямблиоз.

Анамнез заболевания: В мае 2016 года на фоне острого бронхита появились обильные экхимозы на туловище, конечностях. С 2016 года у ребенка постоянный кожный геморрагический синдром, частые носовые кровотечения. В апреле 2019 года после перенесенной ОРВИ усилились носовые кровотечения.

Объективно: Общее состояние средней степени тяжести. Пропорционального телосложения, удовлетворительного питания. Кожный покров бледный, геморрагический синдром в виде экхимозов на коже верхних и нижних конечностей на разных стадиях развития, множественных элементов петехиальной сыпи на туловище. Видимые слизистые бледные и чистые. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких выслушивается везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца громкие, ритмичные. Живот округлой формы, мягкий, безболезненный во всех отделах. Паренхиматозные органы - печень по краю реберной дуги, селезенка увеличена +4,5 см. Стул 1 раз в день, оформленный. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

ОАК: Нв 136 г/л, эр. 4,67, ЦП 0,9, лейкоц. 12,6, э-10, п\я- 2,с\я-61, л-22, м-5, Тр. 25 тыс. СОЭ— 4 мм\ч. Время свертывания- 5 мин 31 сек, длительность кровотечения 15 мин.

ОАМ: соломенно-желтая, прозрачная, уд.вес 1021 ,рН- 7,0, белок – отриц., эпит – ед, лейкоц. – един.

Соскоб на я/г– я/г не обнаружены

Бихимич. анализ крови.: общ. белок 64 г/л, альбумины 42,7г\л, креатинин 61,2мкмоль\л, билирубин общ-13,4мкмоль\л.

ЭКГ: вертикальное положение ЭОС. Синусовый ритм 60 в мин.

ЭХО-КС: Полости сердца не увеличены. Сократительная способность миокарда сохранена. ПМК 1 степени с регургитацией. Диагональная трабекула в полости левого желудочка.

УЗИ внутренних органов: печень не увеличена, паренхима однородна, эхогенность не изменена, контуры четкие, ровные. Желчный пузырь – не увеличен, стенки в норме, просвет свободен. Поджелудочная железа – размеры в норме, паренхима однородная, эхогенность не изменена, Вирсунгов проток не расширен, стенки сосудов не изменены. Селезенка – увеличена, паренхима однородная. Почки – положение, форма, размеры обычные, слои дифференцируются.

УЗИ щитовидной железы: общий объем 11,2 мл, паренхима однородна, эхогенность не изменена, положение обычное, узлов нет.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного и инструментального обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента

Задача №9

Мальчик Д., 1,5 года, поступает с жалобами на наличие синяков на туловище, конечностях, частые обильные носовые кровотечения, бледность кожи.

Заболел через 10 дней после проведения плановой вакцинации. Вначале появилась сыпь на руках, ногах, туловище, затем присоединились носовые кровотечения. Обратились к участковому врачу, направлен на стационарное лечение.

Анамнез жизни: ребенок от II нормально протекавшей беременности, срочных родов, масса при рождении 3100,0г. Рос и развивался соответственно возрасту. Привит согласно календарю профилактических прививок. Из перенесенных заболеваний отмечают частые ОРВИ, кроме того, ребенок не переносит цитрусовые.

Объективно: состояние средней тяжести. Кожа бледная, на коже, туловище, конечностях петехии, экхимозы, несимметричные, полиморфные, полихромные элементы. Лимфатические узлы не увеличены. В легких везикулярное дыхание. Тоны сердца ритмичные, нежный, короткий систолический шум на верхушке, в V точке.

Живот мягкий, безболезненный, печень не увеличена, селезенка +4см. Физиологические отправления не нарушены.

Гемограмма: гемоглобин 92 г/л, эритроциты $3,1 \times 10^{12}$ /л, ретикулоциты 3,5%, тромбоциты 15×10^9 /л, лейкоциты $6,8 \times 10^9$ /л, эозинофилы 2%, палочкоядерные 2%, сегментоядерные 30%, лимфоциты 58%, моноциты 8%, СОЭ 18 мм/час.

Коагулограмма: фибриноген 200 мг%, время рекальцификации 60 сек., протромбиновое время 18 сек., ПТИ-80%, ретракция кровяного сгустка 30%.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного и инструментального обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента

Задача №10

Ребенок Т. 3 лет, находится на стационарном обследовании и лечении на гематологических койках кардиоревматологического отделения ОДКБ.

Жалобы: на частые носовые кровотечения, спонтанное появление экхимозов.

Анамнез жизни: ребенок от 3 беременности, протекавшей на фоне токсикоза первой половины беременности, угрозы прерывания, 2 срочных родов. Масса тела при рождении 3600 г, длина 52 см. К груди приложен на 1 сутки. На грудном вскармливании до 6 месяцев. Рос и развивался соответственно возрасту. Перенесенные заболевания: ОРЗ 2-3 раза в год.

Анамнез заболевания: После перенесенной ОРВИ (3 недели назад) стали появляться обильные экхимозы на туловище, конечностях, частые носовые кровотечения, периодические синяки на теле. В контрольном анализе крови снижение тромбоцитов до 4 тыс/л. Поступил в отделение для постановки диагноза и коррекции терапии.

Объективно: Общее состояние средней степени тяжести. Пропорционального телосложения, удовлетворительного питания. Кожный покров бледный, экхимозы на коже верхних и нижних конечностей на разных стадиях развития, множественные элементы петехиальной сыпи на туловище. Видимые слизистые бледные и чистые. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких выслушивается везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца громкие, ритмичные. Живот округлой формы, мягкий, безболезненный во всех отделах. Паренхиматозные органы - печень по краю реберной дуги, селезенка увеличена +4,5 см. Стул 1 раз в день, оформленный. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

ОАК: Нв 106 г/л, эр. 3,2, ЦП 0,9, лейкоц. 12,6, э-10%, п/я- 2%, с/я-71%, л-22%, м-5%, Тр. 80 тыс. СОЭ— 4 мм\ч. Время свертывания- 5 мин 31 сек, длительность кровотечения 16 мин.

ОАМ: соломенно-желтая, прозрачная, уд.вес 1020 ,рН- 6,0, белок – отриц., эпит – ед, лейкоц. – един.

Соскоб на я/г– я/г не обнаружены

Биохимич. анализ крови.: общ. белок 64 г/л, альбумины 42,7г\л, креатинин 61,2мкмоль\л, билирубин общ-13,4мкмоль\л.

ЭКГ: вертикальное положение ЭОС. Синусовый ритм 60 в мин.

ЭХО-КС: Полости сердца не увеличены. Сократительная способность миокарда сохранена. ПМК 1 степени с регургитацией. Диагональная трабекула в полости левого желудочка.

УЗИ внутренних органов: печень не увеличена, паренхима однородна, эхогенность не изменена, контуры четкие, ровные. Желчный пузырь – не увеличен, стенки в норме, просвет свободен. Поджелудочная железа – размеры в норме, паренхима однородная, эхогенность не изменена, Вирсунгов проток не расширен, стенки сосудов не изменены. Селезенка – увеличена, паренхима однородная. Почки – положение, форма, размеры обычные, слои дифференцируются.

ИФА на ЦМВ – Ig G положительный.

Исследование гребешкового пунктата:

Пунктат клеточный полиморфный по составу. Представлен всеми ростками кроветворения. Лейкоэритропоэз с преобладанием зрелых форм. Бластных клеток не обнаружено. Мегакариоцитарный росток гиперплазированный, представлен оксифильными и базофильными мегакариоцитами, без отшнуровки тромбоцитов. Тромбоциты единичные в препаратах.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного и инструментального обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента

Задача №11

Пациент М., 1 год 2 мес.

Жалобы на высыпания на коже.

В анамнезе ребенок перенес ОРВИ. Через 3 недели отметили появление мелкой сыпи на коже лица, затем сыпь распространилась на туловище и конечности, дважды отмечалось носовое кровотечение, купировавшееся самостоятельно.

При поступлении в стационар на коже лица, туловища, конечностей геморрагическая сыпь в виде петехий и экхимозов, полихромная, не симметричная, над кожей не возвышается. Лимфоузлы не увеличены. В легких дыхание везикулярное, ЧД 24 в минуту. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 112 в минуту, АД 90/60 мм рт ст. Живот мягкий, печень и селезенка не пальпируются. Физиологические отправления в норме.

Анализ крови общий: Нв 117 г/л, Эр $3,5 \cdot 10^{12}/л$, тромбоциты $29 \cdot 10^9/л$, лейкоциты $10,8 \cdot 10^9/л$, п/я 7%, с/я 27%, эозинофилы 3%, лимфоциты 59%, моноциты 4%, СОЭ 6 мм/ч.

Биохимический анализ крови: АлАт 12 ед/л, АсАт 21 ед/л, билирубин 7 мкмоль/л, мочевины 6,1 ммоль/л, креатинин 50 мкмоль/л, гаптоглобин 9,8 ммоль/л, общий белок 74 г/л, альбумины 53,9%, глобулины: α_1 3,0%, α_2 8,5%, β 11,6%, γ 23,0%.

Антитела к денатурированной ДНК класса IgG не обнаружены.

В общих анализах мочи – норма.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного и инструментального обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента

Задача №12

Пациентка А., 4 года.

Жалобы на высыпания, выраженную слабость, вялость

В анамнезе месяц назад отмечалась ангина, ребенок лечился амбулаторно (флемоксин, нурофен, парацетамол). 3 дня назад появилась петехиальная сыпь на нижних конечностях и передней брюшной стенке, экхимозы на голенях. В день госпитализации открылось носовое кровотечение, не останавливавшееся самостоятельно, проводилась тампонада.

При поступлении в стационар состояние тяжелое. Кожный покров бледный, на коже нижних конечностей, передней брюшной стенке геморрагическая сыпь в виде петехий и экхимозов, полихромная, несимметричная. Лимфоузлы без особенностей. В легких дыхание везикулярное, ЧД 25 в минуту. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 92 в минуту, АД 90/60 мм рт. ст. Живот мягкий, печень и селезенка не пальпируются. Физиологические отправления в норме.

Анализ крови общий: Нб 118 г/л, эритроциты $3,4 \cdot 10^{12}$ /л, тромбоциты $43 \cdot 10^9$ /л, лейкоциты $16,5 \cdot 10^9$ /л, п/я 5%, с/я 50%, эозинофилы 2%, лимфоциты 37%, моноциты 6%, СОЭ 3 мм/ч.

Биохимический анализ крови: АлАт 12 ед/л, АсАт 10 ед/л, билирубин 6 мкмоль/л, мочевины 4,6 ммоль/л, креатинин 50 мкмоль/л, ферритин 36,44 нг/мл, общий белок 66,3 г/л, альбумины 50,4%, глобулины: α_1 2,3%, α_2 12,3%, β 15,3%, γ 19,6 %.

В общих анализах мочи: норма.

УЗИ брюшной полости: без патологии

Осмотр окулиста: патологии на глазном дне не обнаружено.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного и инструментального обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента

Задача №13

Пациентка М., 6 лет.

Жалобы на высыпания на коже.

В анамнезе за 2 недели до данного заболевания отмечались фебрильная температура, влажный кашель со слизистым отделяемым, насморк; получала амбулаторно амоксилав, бронхолитин, кетотифен. Пациентка была госпитализирована в ЦРБ в связи с появлением геморрагической сыпи на лице, туловище, конечностях.

При поступлении в гематологический стационар состояние средней степени тяжести. Кожные покровы бледные, петехии на лице, туловище, конечностях, экхимозы в области левого виска диаметром до 1,5 см., на разных стадиях развития, несимметричные. Геморрагические корочки в носовых ходах, остальные видимые слизистые чистые. В легких дыхание жесткое, единичные влажные хрипы, ЧД 22 в минуту. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС 96 в минуту, АД 90/60 мм рт ст. Живот мягкий, печень не увеличена, селезенка +4 см. Физиологические отправления в норме.

Анализ крови общий: Нв 148 г/л, эритроциты $4,5 \times 10^{12}/л$, тромбоциты $2,25 \times 10^9/л$, лейкоциты $6,2 \times 10^9/л$, п/я 5%, с/я 55%, эозинофилы 0%, лимфоциты 37%, моноциты 3%, плазматические клетки 1:100, СОЭ 16 мм/ч.

Биохимия крови: билирубин 15 мкмоль/л, мочевины 4,6 ммоль/л, креатинин 73 мкмоль/л, глюкоза 4,39 ммоль/л, ферритин 85 нг/мл.

Протеинограмма: общий белок 66,7 г/л, альбумины 55,7%, глобулины: α_1 2,0%, α_2 9,0%, β 11,3%, γ 22,0%.

Миелограмма: миелокарициты 168 Г/л, бласты 0,7%, соотношение лейко/эритро=3,77/1, гранулоцитарный росток несколько увеличен, представлен всеми переходными формами, процентное содержание лимфоцитов в норме. красный росток представлен удовлетворительно, созревание не нарушено. Мегакарициты 0,066 Г/л, встречаются единичные пластинкосодежащие мегакарициты, с отшнуровкой пластинок не встретились.

Иммуноглобулины- IgG 32 г/л, IgA 0,76 г/л, IgM 2,7 г/л, ЦИК 21 ед/мл, лизоцим 19%. Ревматоидный фактор отрицательный.

Антитела к денатурированной ДНК класса IgG не обнаружены.

LE- клетки не обнаружены.

В общих анализах мочи – неизмененные эритроциты 5-7 в поле зрения.

Посев мочи: роста нет

УЗИ брюшной полости: спленомегалия.

Осмотр окулиста: патологии на глазном дне не обнаружено.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного и инструментального обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента

Задача №14

Пациент Д., 4 года

В анамнезе: за 1 месяц до заболевания перенес ОРВИ. Появилась геморрагическая сыпь на нижних конечностях, ягодицах, туловище. В анализе крови амбулаторно накануне госпитализации тромбоциты $7 \times 10^9/\text{л}$.

При поступлении в стационар на коже обильная геморрагическая сыпь в виде петехий и экхимозов, полихромных, несимметричных, петехии на слизистых полости рта, единичные на конъюнктиве. В легких дыхание везикулярное, ЧД 24 в мин. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 100 в мин, АД 90/60 мм рт ст. Печень не увеличена. Селезенка +5 см. Диурез достаточный. Стул оформлен.

Общий анализ крови: Нв 118 г/л, Эр $3,6 \times 10^{12}/\text{л}$, цв.показатель 0,96, ретикулоциты $18^0/_{00}$, тромбоциты $9 \times 10^9/\text{л}$, лейкоциты $12,7 \times 10^9/\text{л}$, п/я 2%, с/я 58%, эозинофилы 1%, лимфоциты 33%, моноциты 6%, СОЭ 13 мм/ч.

Биохимический анализ крови: билирубин 15 мкмоль/л, общий белок 84 г/л, альбумины 48,9%, глобулины: а₁ 3,5%, а₂ 11%, в 13%, г 23,5%, мочевины 4 ммоль/л, креатинин 52 мкмоль/л, ферритин 65 нг/мл.

Миелограмма: миелокарициты $198 \times 10^9/\text{л}$, бласты 2,6%, лимфоциты 20%, соотношение лейко/эритро= 3,2/1, мегакарициты $0,066 \times 10^9/\text{л}$, гранулоцитарный, красный ростки представлены удовлетворительно, созревание не нарушено. Мегакарициты в достаточном количестве, преимущественно функционально неактивные, встречаются мегакарициты с отшнуровкой единичных пластинок-8%, изменённые формы мегакарицитов (микроформы, с вакуолизацией цитоплазмы). С хорошей отшнуровкой пластинок не встретились.

Иммуноглобулины: IgG 23 г/л, IgA 1 г/л, IgM 1,25 г/л, ЦИК 51 ед/мл.

Проба Кумбса отрицательная.

Антитела к денатурированной ДНК не обнаружены

УЗИ брюшной полости: спленомегалия

Рентгенограмма грудной клетки: патологии не выявлено

Посевы со слизистых полости рта: *Staphylococcus aureus* 10^5 колоний/мл и грибки рода *Candida*. Посев кала - обильный рост грибков рода *Candida*.

Посев кала на микрофлору: *Staphylococcus aureus*, дефицитом бифидобактерий.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного и инструментального обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента

Задача №15

Пациентка В., 5 лет.

Жалобы на появление сыпи на коже и слизистых, а также кровянистые выделения из половых путей.

Аллергологический анамнез отягощен.

В анамнезе за 3 недели до данного заболевания отмечались боли в ухе, получала амбулаторно флемоксин, капли ципролет в ухо. В амбулаторном анализе крови тромбоциты $12 \times 10^9/\text{л}$.

При поступлении в стационар на коже геморрагическая сыпь в виде петехий и экхимозов, на различных стадиях развития, несимметричные. В легких дыхание везикулярное, ЧД 22 в минуту. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 84 в минуту, АД 90/60 мм рт ст. Живот мягкий, печень и селезенка не пальпируются. Физиологические отправления в норме.

Анализ крови общий: Нв 128 г/л, эритроциты $4,0 \times 10^{12}/\text{л}$, тромбоциты $8 \times 10^9/\text{л}$, лейкоциты $8 \times 10^9/\text{л}$, п/я 5%, с/я 30%, эозинофилы 10%, лимфоциты 49%, моноциты 6%, СОЭ 10 мм/ч.

Биохимический анализ крови: билирубин 15 мкмоль/л, мочевины 4,6 ммоль/л, креатинин 50 мкмоль/л.

Протеинограмма: общий белок 77 г/л, альбумины 51%, глобулины: α_1 3,5%, α_2 12,4%, β 15%, γ 17,9 %.

Миелограмма: миелокарициты $45 \times 10^9/\text{л}$, бласты 2,6%, лимфоциты 19%, соотношение лейко/эритро=5/1, гранулоцитарный, красный ростки представлены удовлетворительно, созревание не нарушено. Мегакарициты встречаются единичные при обзоре мазка, с отшнуровкой пластинок не встретились.

Иммуноглобулины- IgG 26 г/л, IgA 1,7 г/л, IgM 2,1 г/л, ЦИК 21 ед/мл. Ревматоидный фактор отрицательный, миоглобин 1/8.

Антитела к денатурированной ДНК класса IgG не обнаружены.

Антитела: к хламидиям *Chlamidia psittaci*, *pneumoniae* IgG и IgM, *trachomatis* IgG, *Mycoplasma hominis* IgG –отрицательные.

LE- клетки не обнаружены.

Общий анализ мочи – норма.

Посев мочи: роста нет

УЗИ брюшной полости: без особенностей.

Осмотр гинеколога: вульвовагинит, частичные синехии вульвы.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного и инструментального обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента

Задача №16

Толя О., 7 лет поступил с жалобами на температуру и сыпь на руках и ногах. Заболевание развилось остро, поднялась температура до 38°C , на коже рук и ног появилась обильная геморрагическая сыпь. На второй день болезни мальчик был госпитализирован.

При поступлении состояние тяжелое, вял, бледен. На кожных покровах рук и ног, ягодицах – обильная папулезная симметрично расположенная геморрагическая сыпь. Левое веко отечно, глаз закрыт. Коленные, голеностопные суставы отечны и резко болезненны.

Все эти явления держались в течение 3 дней. На 5-й день болезни появилась новая волна геморрагической сыпи и одновременно приступообразные боли в животе, рвота, мальчик отказывается от еды. В каловых массах прожилки крови. Боли в животе держались 4 дня, болезненность при прощупывании локализовалась то вокруг пупка, то в правой подвздошной области, стимулируя аппендикулярный синдром. С 20-го дня заболевания новых обострений не было.

Анализ крови: Нв- 100 г/л, эритроциты- 3470 000, лейкоциты 6600 (во время приступов болей в животе лейкоцитоз достигал 18000), тромбоциты- $2,1 \cdot 10^9$, время кровотечения 3 ' 12', свертывание крови: начало – 1' 20' , конец - 4'10'

Анализ мочи – удельный вес 1018, белка нет, прозрачная Л- 0-1 в п/зр., эпителий 2-3 в п/зр.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного и инструментального обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента

Задача №17

Ребенок А. 7 лет, находится на стационарном обследовании и лечении на гематологических койках кардиоревматологического отделения ОДКБ.

Жалобы: на высыпания на нижних конечностях, ягодицах, туловище, отек и болезненность коленных суставов.

Анамнез жизни: ребенок от 1 беременности, протекавшей с гестозом первой половины, 1 срочных родов. Масса тела при рождении 3200г, длина 51 см. К груди приложен на 1 сутки. На грудном вскармливании до 12 месяцев. Рос и развивался соответственно возрасту.

Генеалогический анамнез не отягощен.

Анамнез заболевания: болен в течение 3 недель. После перенесенного ОРЗ появились высыпания на нижних конечностях, ягодицах. Госпитализирован в ЦРБ. Затем появились высыпания на руках, отек и болезненность коленных суставов.

Объективно: Общее состояние средней степени тяжести. Пропорционального телосложения, удовлетворительного питания. Кожные покровы бледные, на нижних конечностях, ягодицах, руках папулезно-геморрагические элементы от 1 до 5 мм., симметричные. Элементы сыпи четкие отграниченные от окружающей кожи, слегка приподняты из – за отека. В некоторых местах в центре элементов сыпи появление некрозов и корочек. Видимые слизистые бледные и чистые. Периферические лимфоузлы не увеличены. Суставы по внешнему виду не изменены, объем движений в них не ограничен. В легких выслушивается везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца громкие, ритмичные. Живот округлой формы, мягкий, безболезненный во всех отделах. Паренхиматозные органы - печень по краю реберной дуги, селезенка не увеличена. Стул 1 раз в день, оформленный. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

ОАК: НВ 111г/л, эр.5.3т/л, тромб.273г/л, Л.7,3т/л, с/я.64%, л.34 %, м.2%, СОЭ 7мм/ч. Время свёртывания начало – 1 мин 20 сек, конец 4 мин 10 сек., длительность кровотечения 3 мин 15 сек.

БАК: общ. белок- 74, альб- 44,7, хол. - 4,2, общ. билирубин- 11, связанный 3,0, свободный 8,0 , АлАТ- 14,0, АсАТ- 10,8, глюкоза 5,4 ммоль/л, кальций- 2,4, калий- 4,53, натрий 143,2, хлор- 108,4.

ОАМ: соломенно-желтая, прозрачная, уд. вес 1025, рН - 6,0, белок – отриц., эпит. – един., лейкоц. – един.

Анализ кала: обнаружены цисты лямблий.

Ig G , Ig M к АГ хламидий отр.

Титр АСЛО, ревматоидный фактор отрицательный.

Коагулограмма: ПТИ 100 %, АПТВ 38 сек., фибриноген 6,8г/л .

Иммунограмма: лимфоцитарного типа с лейкоцитозом, уменьшением уровней СДЗ, СД 4, СД19, фагоцитарных показателей. Процент показателей отклоняющихся от нормы составляет 47 (2 степень).

ЭКГ нормальное положение ЭОС, лёгкая синусовая тахикардия 109 в минуту, нарушены процессы реполяризации в миокарде желудочков.

ЭХОКС полости сердца не увеличены, ССМ в норме, ПТК 1 степени с регургитацией +, лёгочная регургитация +.

УЗИ органов брюшной полости: печень 112-43мм, эхогенность не изменена, контуры четкие, ровные. Желчный пузырь – не увеличен, стенки в норме, просвет свободен. Поджелудочная железа – размеры в норме, паренхима однородная, эхогенность не изменена, Вирсунгов проток не расширен, стенки сосудов не изменены. Селезенка – не увеличена, паренхима однородная. Почки – положение, форма, размеры обычные, слои дифференцируются.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного и инструментального обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента

Задача №18

Больной А, 8 лет, поступил с жалобами на появление сыпи на ногах, ягодицах, припухлости и боли в суставах, боли в животе. Из анамнеза заболевания известно, что у ребенка через 3 дня после перенесенного ОРВИ появилась сыпь на ногах, затем присоединилась припухлость суставов, боли в животе. Обратились к врачу, направлены на стационарное лечение.

Анамнез жизни: от 1 нормально протекавшей беременности, срочных родов, масса при рождении 3700,0г. Рос и развивался по возрасту. Прививки сделаны по календарю. Из перечисленных заболеваний отмечает частые ОРВИ, хронический тонзиллит.

При осмотре: состояние средней тяжести. На коже голени, ягодицах, на разгибательных поверхностях суставов симметричная папулезная геморрагическая мноморфная сыпь. Движения в коленных суставах болезненные. Изменений со стороны дыхательной и сердечно-сосудистой систем не выявлено. Живот мягкий, умеренно болезненный по ходу кишечника. Печень и селезенка не увеличены. Физиологические отправления не нарушены.

Гемограмма: $4,1 \times 10^{12}$ /л, гемоглобин 140 г/л, лейкоциты $6,0 \times 10^9$ /л, базофилы 0%, эозинофилы 2%, палочкоядерные 1%, сегментоядерные 63%, лимфоциты 28%, моноциты 7%, тромбоциты 200 000, СОЭ 23 мм/час.

Коагулограмма: время свертывания крови 2 мин. Фибриноген 480 мг%, время рекальцификации плазмы 60 сек., ПТИ 104%.

ОАМ: удельный вес 1014, белок отр., лейкоциты 1-1-0 в поле зрения.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного и инструментального обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента

Задача №19

Девочка 9 лет, поступила в клинику на 5-й день заболевания с жалобами на периодически возникающие боли в животе, припухлость и болезненность голеностопных суставов, геморрагические симметричные высыпания на руках и ногах. Р раннем детстве перенесла несколько раз острую респираторную инфекцию, дизентерию, корь, ветряную оспу. привита по возрасту.

Настоящее заболевание началось среди полного здоровья. появились сильные боли в животе, была однократная рвота. участковым врачом направлена в хирургическое отделение с подозрением на острый аппендицит. диагноз аппендицита не подтвержден. помимо приступообразных болей в животе, у девочки появился жидкий стул с примесью слизи и прожилками крови. больная была переведена в инфекционную больницу, где на 4-й день болезни на коже голеней, бедер и ягодиц появилась обильная сыпь, расположенная симметрично в виде красных пятен. стул на 20 день пребывания нормализовался, но боли в животе не стихали.

При поступлении состояние средней тяжести. обильные геморрагические высыпания пятнисто-папулезного характера на голенях, бедрах и ягодицах. Отечность голено-стопных суставов, болезненность движений. АЖ90/60 мм рт.ст., пульс 74 в 1 мин. Печень выступает на 1см из-под края реберной дуги, край мягкий. Селезенка не пальпируется.

Клинический анализ крови: Эр.- $4,1 \times 10^{12}$ /л, Нв- 106 г/л, Л- $9,6 \times 10^9$ /л, э- 5%, п-6%, с-57%, лимф.-27%, м-5%. СОЭ- 26 мм/час. Все показатели свертывающей системы крови нормальные.

Девочка находилась в стационаре 47 дней. За это время высыпания на коже приняли волнообразный характер. Было три волны.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного и инструментального обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента

Задача №20

Пациент У., 7 лет.

Поступил в стационар с жалобами на периодические боли в животе, появление геморрагической сыпи на ногах за 6 дней до госпитализации.

При осмотре на коже нижних конечностей, ягодиц, а также на предплечьях, локтях папулезная сыпь, красно-багрового цвета, с диаметром элементов 3-5 мм, местами сливная, некоторые элементы с некрозом в центре. Слизистые чистые. Периферические лимфоузлы мелкие, безболезненные. Суставы без видимых изменений. В легких дыхание везикулярное, ЧД 22 в минуту. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 80 в минуту, АД 100/70 мм рт. ст. Живот мягкий, печень и селезенка не пальпируются. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон, дизурии нет, моча светлая. Стул оформлен.

Общий анализ крови: Нб 146 г/л, Эр $4,3 \times 10^{12}/л$, тромбоциты $310 \times 10^9/л$, лейкоциты $15 \times 10^9/л$, п/я 3%, с/я 85%, эозинофилы 1%, лимфоциты 3%, моноциты 8 %, СОЭ 7 мм/ч.

Биохимический анализ крови: АлАт 30 ед/л, АсАт 34 ед/л, билирубин 10 мкмоль/л, мочевины 4,3 ммоль/л, креатинин 50 мкмоль/л, СРБ отрицательный, ферритин 130 нг/мл, ревматоидный фактор отрицат, общий белок 84 г/л, альбумины 53%, глобулины: α_1 3,5%, α_2 12%, β 14%, γ 17%.

Коагулограмма: АЧТВ 25 с, фибриноген 3,8 г/л

Антитела к *Chlamidia trachomatis* IgG отрицат., *Chlamidia pneumoniae* и *psittaci* - IgM и IgG отрицательные.

LE- клетки не обнаружены.

Общие анализы мочи в динамике – периодически эритроциты до 1-2 в поле зрения, в остальном без патологии.

Проба Нечипоренко: эритроциты 32000/мл, лейкоциты 1000.

Посев мочи на флору - роста нет.

Проба Зимницкого с определением белка - колебания удельного веса 1011-1025, экскреция белка – 0,063 г/сут.

УЗИ почек+ДГ: кровоток скудный.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного и инструментального обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента

Задача №21

Пациент А., 4 года.

Заболела остро. При поступлении в стационар состояние средней тяжести. Кожа нижних конечностей с обильной геморрагической сыпью от 0,2 до 1,0 см в диаметре, сыпь местами сливная, ярко-розовая и вишневая с синюшным оттенком, симметричные, элементы несколько возвышаются над поверхностью кожи. Голеностопные, локтевые, коленные суставы отечны. Слизистые чистые. Лимфоузлы шейные, подмышечные до 1,0 см. В легких дыхание везикулярное, ЧД 26 в минуту. Тоны сердца ритмичные, отчетливые, ЧСС 96 в минуту, АД 95/60 мм рт ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. Диурез достаточный, моча светлая. Стул оформлен, регулярный.

Общий анализ кров: Нб 115 г/л, Ег $3,6 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты $287,0 \times 10^9$ /л, лейкоциты $10,0 \times 10^9$ /л, п/я 2%, с/я 71%, лимфоциты 20%, моноциты 6%, СОЭ 28 мм/ч.

Коагулограмма: АчТВ 46 сек, ТВ 26 сек, ПИ 100%, фибриноген 4,76 г/л, АТ III 87%.

Биохимический анализ крови: АлАТ 17 ед/л, АсАТ 20 ед/л, билирубин 12,0 мкмоль/л, креатинин 76 мкмоль/л, мочевины 5,35 ммоль/л, глюкоза 5,0 ммоль/л, общий белок 57,8 г/л, альбумины 56,6 г/л, глобулины α_1 2,9%, α_2 8,3%, β 14,24%, γ 18,6%.

НbsAg, антитела к HCV не обнаружены.

Иммунограмма: IgG 14,0 г/л, IgA 3,0 г/л, IgM 1,25 г/л, лизоцим 20%, ревматоидный фактор-отрицательный.

Антитела к иерсиниям не обнаружены.

LE клетки не обнаружены

Антитела к нативной ДНК - отрицательные.

Антитела к *Chlamydia pneumoniae*, *psittaci*, *trachomatis*-отрицательные.

Антитела к *Mycoplasma hominis* – отрицательные.

Общий анализ мочи без патологии.

УЗИ брюшной полости, почек: без патологии.

ЭхоКГ: признаки ложной кривой хорды полости левого желудочка. Умеренная гипертрофия МЖП.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного и инструментального обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента

Задача №22

Пациент В., 4 года. При поступлении состояние средней тяжести. Кожа с элементами сыпи, больше на стопах и разгибательных поверхностях, на ягодицах, симметрично расположенные. Элементы сыпи с окраской багрово-синего до розового цвета, несколько возвышаются над поверхностью кожи, до 0,5 см в диаметре. Слизистые чистые. Лимфоузлы единичные, мелкие. В легких дыхание везикулярное, ЧД 24 в мин. Тоны сердца ритмичные, умеренно приглушены, ЧСС 100 в 1 мин, АД 95/60 мм рт ст. Живот мягкий, умеренно болезненный. Печень, селезенка не увеличены. Мочеиспускание не нарушено, моча светлая. Стул густой.

Общий анализ крови: Нв 123г/л, Ег $4,1 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты $287,0 \times 10^9$ /л, лейкоциты $9,0 \times 10^9$ /л, п/я 6%, с/я 63%, лимфоциты 28%, моноциты 3%, СОЭ 12мм/ч.

Коагулограмма: АВР 68 сек, АчТВ 37сек, ТВ 28 сек, ПИ 100%, фибриноген 3,87 г/л, АТ III 87%.

Биохимический анализ крови: АлАТ 35 ед/л, АсАТ 42 ед/л, билирубин 14,0 мкмоль/л, общий белок 70,9 г/л, альбумины 54%, глобулины α_1 5,2%, α_2 12,8%, β 12,4%, γ 15,6%, креатинин 76 мкмоль/л, мочевины 5,35 ммоль/л, глюкоза крови 5,0 ммоль/л, СРБ 30мг/л.

Иммунограмма: IgG 14,0 г/л, IgA 3,0 г/л, IgM 1,25 г/л, лизоцим 20%, ревматоидный фактор отрицательный.

Антитела к иерсиниям не обнаружены.

LE клетки не обнаружены.

Антитела к нативной ДНК отрицательные.

Антитела к *Chlamydia pneumoniae*, *psittaci*, *trachomatis* отрицательные.

Антитела к *Mycoplasma hominis* отрицательные.

Общий анализ мочи без патологии.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного и инструментального обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента

Задача №23

Задача №24

Задача №25

Пациентка И., 12 лет.

Жалобы на слабость, повышенную утомляемость, боли в костях и суставах.

Анамнез заболевания: девочка самостоятельно обнаружила увеличение шейных лимфоузлов, в связи с чем обратилась в поликлинику. В амбулаторных анализах крови был выявлен лейкоцитоз, анемия.

При поступлении в стационар состояние тяжелое. Температура тела $37,2^{\circ}\text{C}$. Кожные покровы бледные, единичные экхимозы на ногах. Слизистые ротовой полости слегка гиперемированы. Периферические лимфоузлы множественные во всех группах до 2 см в диаметре в виде пакетов, плотные, безболезненные, не спаянные с кожей. Дыхание жестковатое, хрипов нет, ЧД 20 в мин. Тоны сердца ритмичные, приглушены, ЧСС 100 в мин. Живот мягкий, безболезненный, печень +3 см, селезенка +6 см. Физиологические отправления не нарушены.

Общий анализ крови: Нв 68 г/л, эритроциты $2,6 \times 10^{12}/\text{л}$, цв.показатель 0,78, тромбоциты $18,2 \times 10^9/\text{л}$, лейкоциты $43,6 \times 10^9/\text{л}$, из них бласты $37,4 \times 10^9/\text{л}$, миелоциты 1:200, п/я 2%, с/я 2%, эозинофилы 0%, лимфоциты 8%, моноциты 1%, СОЭ 24 мм/ч.

Миелограмма: миелокарициты $58 \times 10^9/\text{л}$, бласты 89,7%, митозов бластных клеток 2:500, тени Боткина в большом количестве, мегакарициты не встретились, соотношение грануло/эритро 3,07:1.

Анализ ликвора при поступлении: цитоз - 7 клеток (бласты 4, лимфоциты 2, нейтрофилы 1), белок 0,32 г/л; в динамике: цитоз 1 клетка, белок 0,054 г/л.

Биохимический анализ крови: билирубин 16,0 мкмоль/л, общий белок 70,2 г/л, альбумины 57,9%, глобулины: α_1 4,0%, α_2 9,7%, β 14,4%, γ 14%, калий 4,0 ммоль/л, натрий 142,0 ммоль/л, кальций 2,63 ммоль/л, хлориды 100,2 ммоль/л, мочевины 5,06 ммоль/л, креатинин 73 мкмоль/л, глюкоза 3,4 ммоль/л, гаптоглобин 22,0 ммоль/л.

УЗИ брюшной полости: эхографические признаки уплотнения паренхимы печени без очаговых изменений, спленомегалия.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного и инструментального обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента

Задача №26

Пациентка В., 2 года 9мес.

Анамнез заболевания: заболела остро. При поступлении в ЦРБ состояние очень тяжелое, слабость, сонливая, фебрилитет, выраженная бледность кожи с восковидным оттенком, множественные экхимозы и петехии, слизистые чистые. Лимфоузлы шейные до 1,5 см, аксиллярные до 1 см, в других областях до 0,8 см. Дыхание везикулярное, ЧД 30 в мин. Тоны сердца ритмичные, отчетливые, ЧСС 120 в мин, АД 90/60 мм рт. ст. Печень 6 см, селезенка 10 см из под края реберной дуги. В ЦРБ вводился преднизолон без достаточной инфузионной терапии. При поступлении в гематологическое отделение отмечено сокращение лимфоузлов до 1,0 см шейных, 0,8 см подмышечных, печени до 3 см, селезенки до 4-5см.

Анализ крови при поступлении: Нб 49 г/л, Эр $2,1 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты $30,0 \times 10^9$ /л, тромбоциты $58,8 \times 10^9$ /л, миелоциты 1%, бластные клетки 67%, п/я 2%, с/я 7%, эозинофилы 0%, лимфоциты 23%, СОЭ 45мм/час.

Биохимический анализ крови: билирубин 11,6 мкмоль/л, общий белок 57,0 г/л, альбумины 30,2 г/л, мочевины 12 ммоль/л, креатинин 72 мкмоль/л, K^+ 4,5 ммоль/л, натрий 145 ммоль/л, кальций 1,9 ммоль/л, хлориды 104 ммоль/л, амилаза 0,45 мккат/л, глюкоза 8,4 ммоль/л, гаптоглобин 39,9 ммоль/л, церулоплазмин -414,8 мг/л.

Миелограмма: миелокарициты 140×10^9 /л, мегакарициты не встретились, бласты 94,9 %, все ростки редуцированы.

Цитохимическое исследование: миелопероксидаза, липиды отрицательные, PAS-реакция (на гликоген) положительная в виде множественных мелких и средних гранул в 83% клеток.

Анализ ликвора: цитоз 17 клеток (12 бластов, 5 лимфоцитов), белок 0,015 г.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного и инструментального обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента

Задача №27

Пациентка К., 3 года

В анамнезе: месяц назад перенесла ОРВИ, ринит. В контрольном анализе крови (за день до поступления в гематологическое отделение) выявлен лейкоцитоз до $23 \times 10^9/\text{л}$, бласты 32%.

При поступлении состояние тяжелое. Кожа и слизистые бледные, на ногах геморрагическая сыпь в виде экхимозов. Лимфоузлы во всех группах множественные от мелких до 0,5 см. В легких дыхание везикулярное, ЧД 28 в мин. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 100 в мин. Печень +4 см, селезенка +2 см из-под края реберной дуги. Менингеальные симптомы отрицательные.

Общий анализ крови: Hb 87 г/л, эритроциты $3,1 \times 10^{12}/\text{л}$, лейкоциты $26 \times 10^9/\text{л}$, бласты 36%, с/я 6%, эозинофилы 1%, лимфоциты 54%, моноциты 1%, тромбоциты $50 \times 10^9/\text{л}$, СОЭ 14 мм/ч.

Миелограмма: миелокарициты $374 \times 10^9/\text{л}$, бласты 81%, лимфоциты 16%, мегакарициты не встретились, красный и гранулоцитарный ростки редуцированы. Бласты преимущественно мезогенераций с высоким ядерно-цитоплазматическим соотношением, цитоплазма интенсивно базофильная.

Анализ ликвора: цитоз 1 клетка, бластов нет.

Биохимический анализ крови: АсАт 0,47 мккат/л, АлАт 0,36 мккат/л, ЛДГ 15 мккат/л/ч, билирубин 16 мкмоль/л, мочевины 3,3 ммоль/л, креатинин 40 мкмоль/л, гаптоглобин 8 ммоль/л, общий белок 79 г/л, альбумины 47,8 %, глобулины: α_1 3,4%, α_2 16%, β 15%, γ 17,7%, СРБ отрицательный, ферритин 65 нг/мл.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного и инструментального обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента

Задача №28

Пациент И., 2 г 10 мес.

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

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

Анализ крови при поступлении: Нв 66 г/л, Эритроциты $1,8 \cdot 10^{12}$ /л, лейкоциты $11,7 \cdot 10^9$ /л, бласты 54%, с/я 8%, эозинофилы 2%, лимфоциты 33%, моноциты 1%, тромбоциты $38 \cdot 10^9$ /л, СОЭ 67 мм/ч.

Миелограмма: миелокарициты $23 \cdot 10^9$ /л, бласты 80%, лимфоциты 14%, мегакарициты не встретились. Красный и гранулоцитарный ростки редуцированы. Бласты преимущественно мезо, реже микрогенераций с высоким ядерно-цитоплазматическим соотношением, ядра округлые, с бороздками, расщеплённые, нуклеолы 1-3, цитоплазма узкая, базофильная, в части клеток вакуолизирована.

Ликвор: цитоз 1 клетка, бластов нет.

Биохимический анализ крови: АсАт 0,7 мккат/л, АлАт 0,3 мккат/л, ЛДГ 13,5 мккат/л, КФК 12 мккат/л/ч, билирубин 6 мкмоль/л, мочевины 3,5 ммоль/л, креатинин 30 мкмоль/л, гаптоглобин 27 ммоль/л, общий белок 77 г/л, альбумины 33%, СРБ отрицат.

Вопросы:

1. Выделите основные синдромы у данного пациента
2. Поставьте и сформулируйте диагноз
3. Оцените данные лабораторного и инструментального обследования
4. Определите организационную (маршрутизация), диагностическую и лечебную тактику ведения пациента

Задача №29

Задача №30