MedikCase

Система самостоятельной подготовки к аккредитации

ТОЛЬКО ДЛЯ ЛИЧНОГО ИСПОЛЬЗОВАНИЯ

Гематология

Высшее образование | DOCX · PDF | Задач: 1 | Вопросов: 12

Сформировано: 21.11.2026, 08:21 МСК

ВАЖНАЯ ИНФОРМАЦИЯ ПЕРЕД НАЧАЛОМ

1

Материалы предназначены для одного покупателя

Используйте файлы только для личной подготовки. Не передавайте их третьим лицам, не публикуйте, не размещайте в открытом доступе и не перепродавайте полностью или частично.

2

Источник материалов - ФМЗА

Вопросы и ситуационные задачи получены только из опубликованных материалов Методического центра аккредитации специалистов.

Официальный сайт fmza.ru ›

3

Ответы можно проверить самостоятельно

Используйте комплект при прохождении репетиционного экзамена и убедитесь, что выбранные ответы совпадают с результатом официальной системы.

Открыть репетиционный экзамен ›

4

Состав материалов может обновляться

ФМЗА может изменять формулировки, порядок и состав заданий. Перед подготовкой используйте актуальную версию комплекта и сверяйтесь с официальным источником.

Важно: MedikCase систематизирует материалы ФМЗА для самостоятельной подготовки, не изменяя смысл вопросов и ответов. Актуальность комплекта можно проверить в официальном репетиционном экзамене.

Сайт, обновления и поддержка

- **medikcase.ru**
- Telegram: @medikcase
- **support@medikcase.ru**

Сайт

Telegram

Ситуационная задача 0001

12 вопросов · Гематология · Высшее образование

1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

1.1. Ситуация

Ребенок 3 месяцев с трехростковой цитопенией, лихорадкой госпитализируется в стационар для проведения обследования, определения тактики терапии.

1.2. Жалобы

Со слов матери, у ребенка в течение недели отмечаются лихорадка, вялость, бледность кожи.

1.3. Анамнез заболевания

За неделю до настоящей госпитализации повысилась температура до 39°С, появились явления ринита. Участковым врачом установлен диагноз ОРВИ. Ребенок продолжал лихорадить, повторно осмотрен врачом, выявлена гепатомегалия. Назначена антибактериальная терапия.

При исследовании гемограммы: лейкоциты 4 тыс/мкл, гемоглобин 77 г/л, тромбоциты 56 тыс/мкл.

С направляющим диагнозом “острый лейкоз (?)” ребенок госпитализирован в гематологическое отделение.

1.4. Анамнез жизни

Ребенок от третьей беременности (I беременность - девочка, II беременность – мальчик, дети здоровы), самостоятельных родов на сроке 38 недель. Вес при рождении 3120 г, рост 50 см. Из родильного дома выписана на 5 сутки жизни. До настоящего момента на естественном вскармливании. Вакцинация - гепатит В, БЦЖ-М в родильном доме.

В месячном возрасте перенесла острый бронхит, ринит. Находилась на стационарном лечении (в период госпитализации в гемограмме - лейкоциты 14,8 тыс/мкл, гемоглобин 118 г/л).

1.5. Объективный статус

При поступлении состояние тяжелое. Температура тела 38,6°С. Вес 6,1 кг. Рост 58 см. Вялая. Сознание ясное. Грубой неврологической симптоматики нет. Большой родничок не напряжен. Положение естественное. Кожные покровы бледные, периферических отеков нет. Гиперемия перианальной области. Слизистые оболочки ротовой полости бледно-розовые. Подкожно-жировой слой распределен равномерно, развит достаточно. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Дыхание через нос умеренно затруднено за счет слизистого отделяемого, в легких дыхание проводится во все отделы, пуэрильное, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритм правильный, тахикардия до 140 ударов в минуту, систолический шум на верхушке сердца. АД 85/60 мм рт. ст. Находится на грудном вскармливании, рвоты нет. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах. Печень + 6 см, селезенка + 7 см от края реберной дуги, умеренной плотности. Стул разжижен, зеленого цвета. Мочится в памперс, цвет мочи не изменен.

1. План обследования

Вопрос 1

Необходимыми лабораторными методами обследования для постановки диагноза являются

1. **коагулограмма**
2. **биохимическое исследование сыворотки крови**
3. **уровень ферритина в сыворотке крови**
4. определение групповой принадлежности по системе АВО, определение фенотипа резус фактора
5. **гемограмма**
6. **миелограмма**

Правильные ответы:
1 - коагулограмма
2 - биохимическое исследование сыворотки крови
3 - уровень ферритина в сыворотке крови
5 - гемограмма
6 - миелограмма

ОБОСНОВАНИЕ

Минимальный обязательный объем обследования:

Клинический анализ крови: гемоглобин, гематокрит, лейкоциты, лейкоцитарная формула, тромбоциты

Биохимический анализ крови: триглицериды(натощак), ферритин сыворотки, АЛТ, АСТ, билирубин общий/фракции, общий белок, альбумин, креатинин, мочевина, электролиты.

Коагулограмма: фибриноген, АЧТВ, протромбиновый индекс

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению Гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей, стр. 12.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ по диагностике и лечению гемафагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей. Общественная организация Национальное общество детских гематологов, онкологов; ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, 2015 (1)

Минимальный обязательный объем обследования:

Клинический анализ крови: гемоглобин, гематокрит, лейкоциты, лейкоцитарная формула, тромбоциты

Биохимический анализ крови: триглицериды(натощак), ферритин сыворотки, АЛТ, АСТ, билирубин общий/фракции, общий белок, альбумин, креатинин, мочевина, электролиты.

Коагулограмма: фибриноген, АЧТВ, протромбиновый индекс

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей, стр. 12.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ по диагностике и лечению гемафагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей. Общественная организация Национальное общество детских

гематологов, онкологов; ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, 2015 (1)

Минимальный обязательный объем обследования:

Клинический анализ крови: гемоглобин, гематокрит, лейкоциты, лейкоцитарная формула, тромбоциты

Биохимический анализ крови: триглицериды(натощак), ферритин сыворотки, АЛТ, АСТ, билирубин общий/фракции, общий белок, альбумин, креатинин, мочевина, электролиты.

Коагулограмма: фибриноген, АЧТВ, протромбиновый индекс

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению Гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей, стр. 12.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ по диагностике и лечению гемафагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей. Общественная организация Национальное общество детских гематологов, онкологов; ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, 2015 (1)

Минимальный обязательный объем обследования:

Клинический анализ крови: гемоглобин, гематокрит, лейкоциты, лейкоцитарная формула, тромбоциты

Биохимический анализ крови: триглицериды(натощак), ферритин сыворотки, АЛТ, АСТ, билирубин общий/фракции, общий белок, альбумин, креатинин, мочевина, электролиты.

Коагулограмма: фибриноген, АЧТВ, протромбиновый индекс

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению Гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей, стр. 12.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ по диагностике и лечению гемафагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей. Общественная организация Национальное общество детских гематологов, онкологов; ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, 2015 (1)

Минимальный обязательный объем обследования:

Клинический анализ крови: гемоглобин, гематокрит, лейкоциты, лейкоцитарная формула, тромбоциты

Биохимический анализ крови: триглицериды(натощак), ферритин сыворотки, АЛТ, АСТ, билирубин общий/фракции, общий белок, альбумин, креатинин, мочевина, электролиты.

Коагулограмма: фибриноген, АЧТВ, протромбиновый индекс

УЗИ брюшной полости

Рентгенография грудной клетки

Миелограмма

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению Гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей, стр. 12.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ по диагностике и лечению гемафагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей. Общественная организация Национальное общество детских гематологов, онкологов; ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, 2015 (1)

3. Результаты лабораторных методов обследования

3.1. Гемограмма

Лейкоциты 6,82 тыс/мкл (н.7,2-11,7), нейтрофилы 0,1 тыс/мкл (н.1,5-5,17),

гемоглобин 79 г/л (н. 117-149), тромбоциты 69 тыс/мкл (н. 216 – 364).

Лейкоцитарная формула: с/я нейтрофилы – 10 %, лимфоциты 81 %, моноциты 9 %.

3.2. Биохимическое исследование сыворотки крови

Мочевая кислота 0,27 ммоль/л (н. 0,143 - 0,339),

Фосфор 1,54 ммоль/л (н. 1,15 - 2,15),

Альбумин 24 г/л (н.38 – 54),

Общий белок 48 г/л (н. 57 – 80),

Билирубин общий 8,9 мкмоль/л (н. 1 – 17),

Билирубин прямой 3,7 мкмоль/л (н. 0 - 3,4),

Креатинин 31,5 мкмоль/л (н. 36 – 62),

Мочевина 1,7 ммоль/л (н. 1,8 - 6,4),

Глюкоза 4,43 ммоль/л (н. 3,33 - 5,55),

Калий 4,1 ммоль/л (н. 3,5 - 5,1),

Натрий 139 ммоль/л (н. 136 – 146),

АЛТ 14 ед/л (н. 0 – 71),

АСТ33 ед/л(н. 0 – 96),

ЛДГ 343 ед/л (н. 180 – 430),

ЩФ 96 ед/л (н. 0 – 449),

Панкреатическая амилаза 1,9 ед/л (н. 0-8),

Холестерин 2,75 ммоль/л (н. 0 - 5,2),

Триглицериды 5,33 ммоль/л (н. 0 - 2,3),

Липаза:9 ед/л (н. 0-31),

ЛПНП:0,95 ммоль/л (н. 1,5 - 3,34),

ЛПВП <0.13 ммоль/л (н. 1,68 - 2,1),

С-реактивный белок:17,42 мг/л (н. 0-5).

3.3. Коагулограмма

Фибриноген 1 г/л (н. 2 - 3,93), антитромбин III 78 % (н. 83 – 128)

3.4. Уровень ферритина в сыворотке крови

Ферритин сыворотки 853,7 мкг/л (н. 6 – 410)

3.5. Миелограмма

Миелограмма: недифференцированные бластные клетки 2,4 % и 0,8 % по точкам соответственно. При обзорном просмотре препаратов встречаются немногочисленные клетки макрофагально-гистиоцитарного ряда (единичные с фагоцитозом нейтрофилов, нормобластов)

3.6. Определение групповой принадлежности по системе АВО, определение фенотипа резус фактора

Группа крови - группа А (II)

Резус фактор положительный

Вопрос 2

Необходимыми инструментальными методами обследования для постановки диагноза являются

1. дуплексное сканирование сосудов верхней полой вены
2. **компьютерная томография органов грудной клетки**
3. электрокардиограмма
4. рентгенография черепа
5. **ультразвуковое исследование органов брюшной полости**

Правильные ответы:
2 - компьютерная томография органов грудной клетки
5 - ультразвуковое исследование органов брюшной полости

ОБОСНОВАНИЕ

Минимальный обязательный объем обследования:

Клинический анализ крови: гемоглобин, гематокрит, лейкоциты, лейкоцитарная формула, тромбоциты

Биохимический анализ крови: триглицериды(натощак), ферритин сыворотки, АЛТ, АСТ, билирубин общий/фракции, общий белок, альбумин, креатинин, мочевина, электролиты.

Коагулограмма: фибриноген, АЧТВ, протромбиновый индекс

УЗИ брюшной полости

Рентгенография грудной клетки

Миелограмма

Спинномозговая пункция (посев, цитоз, белок, глюкоза, цитопрепарат)

Вирусология: ПЦР ДНК и серология цитомегаловируса, вируса Эпштейна-Барр, ВИЧ, HSV, HHV6, HHV8, HZV, парвовирус B19, аденовирус.

Гемокультура

МРТ головного мозга в режиме Т1, Т2, FLAIR, с контрастированием гадолинием.

Иммуноглобулины сыворотки

Иммунофенотипирование лимфоцитов периферической крови

HLA-типирование пациента и семьи

Исследование активности НК-клеток*

Исследование уровня растворимого рецептора к интерлейкину-2 (sCD25)*

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению Гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей, стр. 11.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ по диагностике и лечению гемафагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей. Общественная организация Национальное общество детских гематологов, онкологов; ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, 2015 (1)

Минимальный обязательный объем обследования:

Клинический анализ крови: гемоглобин, гематокрит, лейкоциты, лейкоцитарная формула, тромбоциты

Биохимический анализ крови: триглицериды(натощак), ферритин сыворотки, АЛТ, АСТ, билирубин общий/фракции, общий белок, альбумин, креатинин, мочевина, электролиты.

Коагулограмма: фибриноген, АЧТВ, протромбиновый индекс

УЗИ брюшной полости

Рентгенография грудной клетки

Миелограмма

Спинномозговая пункция (посев, цитоз, белок, глюкоза, цитопрепарат)

Вирусология: ПЦР ДНК и серология цитомегаловируса, вируса Эпштейна-Барр, ВИЧ, HSV, HHV6, HHV8, HZV, парвовирус B19, аденовирус.

Гемокультура

МРТ головного мозга в режиме T1, T2, FLAIR, с контрастированием гадолинием.

Иммуноглобулины сыворотки

Иммунофенотипирование лимфоцитов периферической крови

HLA-типирование пациента и семьи

Исследование активности НК-клеток*

Исследование уровня растворимого рецептора к интерлейкину-2 (sCD25)*

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению Гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей, стр. 11.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ по диагностике и лечению гемафагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей. Общественная организация Национальное общество детских гематологов, онкологов; ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, 2015 (1)

5. Результаты инструментальных методов обследования

5.1. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости

УЗ-признаки спленомегалии

5.2. Компьютерная томография органов грудной клетки

Очагово-инфильтративных изменений ткани легких, увеличенных лимфатических узлов средостения, корней легких и подмышечных областей не выявлено

5.3. Электрокардиограмма

Вертикальное положение ЭОС. Синусовая аритмия, ЧСС в пределах возрастной нормы

2. Диагноз

Вопрос 3

На основании результатов проведенного обследования можно установить диагноз

1. Острого миелоидного лейкоза
2. **Гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза**
3. Острого лимфобластного лейкоза
4. Ювенильного миеломоноцитарного лейкоза

Правильный ответ:
2 - Гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза

ОБОСНОВАНИЕ

Диагноз устанавливается на основании характерного сочетания симптомов и лабораторных признаков. Обществом по изучению гистиоцитозов разработаны диагностические критерии гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза.

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению Гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей, стр. 12.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ по диагностике и лечению гемафагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей. Общественная организация Национальное общество детских гематологов, онкологов; ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, 2015 (1)

7. Диагноз

7.1. Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз

Вопрос 4

Для исключения/подтверждения первичного характера заболевания нужно выполнить

1. HLA-типирование пациента
2. **молекулярно-генетическое исследование**
3. цитогенетическое исследование костного мозга
4. биопсию печени

Правильный ответ:
2 - молекулярно-генетическое исследование

ОБОСНОВАНИЕ

Дополнительные элементы обследования (выполняются при наличии специальных показаний)

Исследование экспрессии перфорина в НК клетках методом проточной цитометрии либо иммуногистохимически.*

Исследование экспрессии CD107 на активированных НК-клетках*

Молекулярно-генетическое исследование генов PRF1, MUNC13D, STX11, STXBP, а также, при наличии клинических и лабораторных указаний, генов SH2D1A, BIRC4, RAB27.*

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению Гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей, стр. 11.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ по диагностике и лечению гемафагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей. Общественная организация Национальное общество детских гематологов, онкологов; ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, 2015 (1)

3. Лечение

Вопрос 5

Объем минимального обязательного обследования при гемофагоцитарном лимфогистиоцитозе также включает

1. **проведение спинномозговой пункции (посев, цитоз, белок, глюкоза, цитопрепарат, ПЦР- вирусология)**
2. проведение электроэнцефалограммы
3. определение групповой принадлежности по системе АВО, определение фенотипа Резус-фактора
4. исследование уровня витамина В12 в сыворотке крови

Правильный ответ:
1 - проведение спинномозговой пункции (посев, цитоз, белок, глюкоза, цитопрепарат, ПЦР- вирусология)

ОБОСНОВАНИЕ

Спинномозговая пункция (посев, цитоз, белок, глюкоза, цитопрепарат)

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению Гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей, стр. 7.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ по диагностике и лечению гемафагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей. Общественная организация Национальное общество детских гематологов, онкологов; ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, 2015 (1)

Вопрос 6

К диагностическим критериям гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза относится

1. повышение уровня ферритина > 1500 мкг/л
2. **гипертриглицеридемия и/или гипофибриногенемия**
3. лихорадка >38,5°C > 2 дней
4. гепатомегалия > 5 см из-под края реберной дуги

Правильный ответ:
2 - гипертриглицеридемия и/или гипофибриногенемия

ОБОСНОВАНИЕ

Диагностические критерии гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза, Histiocyte Society, 2004
Лихорадка >38,5 oC > 7 дней

Спленомегалия >3 см из под края рёберной дуги

Цитопения в ≥ 2-х линиях

Гемоглобин <90 г/л, тромбоциты <100x109/л, нейтрофилы <1 x109/л

Гипертриглицеридемия и/или гипофибриногенемия

триглицериды >2,0 ммол/л или >3SD фибриноген <1,5 г/л

Ферринтин >500 мкг/л

sCD25 >2500 Ед/л

Снижение активности НК-клеток

Гемофагоцитоз в костном мозге, лимфатических узлах или ликворе

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей, стр. 8.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ по диагностике и лечению гемафагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей. Общественная организация Национальное общество детских гематологов, онкологов; ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, 2015 (1)

Вопрос 7

К препаратам, применяемым в первой линии терапии гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза по протоколу HLH-2004, относятся

1. дексаметазон, винкристин, даунорубицин
2. **дексаметазон, циклоспорин А, этопозид**
3. цитозар, этопозид, даунорубицин
4. преднизолон, винбластин

Правильный ответ:
2 - дексаметазон, циклоспорин А, этопозид

ОБОСНОВАНИЕ

Все пациенты с подозрением на первичный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз должны получить комбинированную иммуносупрессивную химиотерапию препаратами дексаметазон, этопозид и циклоспорин А с целью контроля системного воспаления и предотвращения необратимых повреждений органов, в первую очередь – центральной нервной системы.

https://www.skion.nl/workspace/uploads/HLH-2004-protocol1.pdf

“Treatment protocol of the second international HLH Study 2004”, стр. 6.

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению Гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей, стр. 11.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ по диагностике и лечению гемафагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей. Общественная организация Национальное общество детских гематологов, онкологов; ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, 2015 (1)

Вопрос 8

Сохранение лихорадки >38 ^{0} С , массивной гепатоспленомегалии, тромбоцитов <50x10^{9} /л, нейтрофилов <1x 10^{9} /л, потребности в трансфузиях эритроцитсодержащих компонентов донорской крови расценивается как

1. частичный ответ
2. хроническая фаза
3. **активное заболевание**
4. рецидив заболевания

Правильный ответ:
3 - активное заболевание

ОБОСНОВАНИЕ

Активное заболевание: сохранение лихорадки >380С, массивной гепатоспленомегалии, тромбоцитов <50x109/л, нейтрофилов <1x109/л, потребности в трансфузиях эритроцитной массы.

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению Гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей, стр. 12.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ по диагностике и лечению гемафагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей. Общественная организация Национальное общество детских гематологов, онкологов; ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, 2015 (1)

Вопрос 9

Пациентам с первичным гемофагоцитарным лимфогистиоцитозом показана

1. аутологичная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
2. **аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток**
3. терапия препаратом моноклонального антитела к человеческому рецептору интерлейкина-6
4. интратекальная терапия

Правильный ответ:
2 - аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток

ОБОСНОВАНИЕ

Всем пациентам с доказанным первичным гемофагоцитарным лимфогистиоцитозом показано выполнение аллогенной трансплантации кроветворных стволовых клеток.

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению Гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей, стр. 11.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ по диагностике и лечению гемафагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей. Общественная организация Национальное общество детских гематологов, онкологов; ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, 2015 (1)

Вопрос 10

Длительность инициальной терапии гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза по протоколу HLH-2004 составляет ____ недель

1. 2
2. 6
3. **8**
4. 1

Правильный ответ:
3 - 8

ОБОСНОВАНИЕ

Срок трансплантации
При первичном гемофагоцитарном синдроме трансплантация должна быть выполнена настолько быстро, насколько возможно. Оптимально – в течение двух месяцев от окончания инициальной фазы терапии. Предпочтительно выполнение трансплантации в ремиссии заболевания, однако отсутствие ремиссии не является противопоказанием для выполнения пересадки.

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению Гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей, стр. 12.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ по диагностике и лечению гемафагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей. Общественная организация Национальное общество детских гематологов, онкологов; ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, 2015 (1)

4. Вариатив

Вопрос 11

Частичный ответ по окончании инициальной терапии по протоколу HLH-2004 характеризуется

1. разрешением всех клинических и лабораторных признаков заболевания
2. **отсутствием лихорадки, печень < 3 см, селезенка < 5 см из-под края реберной дуги, уровнем тромбоцитов >50x10^9 /л, нейтрофилов >1x10^9 /л, отсутствием потребности в трансфузиях эритроцитарной массы**
3. сохранением лихорадки >38 ^{0} С, массивной гепатоспленомегалией, уровней тромбоцитов <50 x 10 ^{9} /л, нейтрофилов < 1 x 10 ^{9}/л, потребностями в трансфузиях эритроцитарной массы
4. отсутствием лихорадки, печень < 3 см, селезенка < 5 см из под края реберной дуги, уровнем тромбоцитов >50x10^9 /л, нейтрофилов >1x10^9 /л, сохранением потребности в трансфузиях эритроцитной массы

Правильный ответ:
2 - отсутствием лихорадки, печень < 3 см, селезенка < 5 см из-под края реберной дуги, уровнем тромбоцитов >50x10^9 /л, нейтрофилов >1x10^9 /л, отсутствием потребности в трансфузиях эритроцитарной массы

ОБОСНОВАНИЕ

Частичный ответ: отсутствие лихорадки, печень <3 см, селезенка <5 см из-под ребра, тромбоцитов >50x109/л, нейтрофилов >1x109/л, отсутствие потребности в трансфузиях эритроцитной массы.

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению Гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей, стр. 11.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ по диагностике и лечению гемафагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей. Общественная организация Национальное общество детских гематологов, онкологов; ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, 2015 (1)

Вопрос 12

К диагностическим критериям гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза у данного пациента относится

1. **спленомегалия > 3 см из-под края реберной дуги**
2. анемический синдром
3. энтероколит
4. тахикардия

Правильный ответ:
1 - спленомегалия > 3 см из-под края реберной дуги

ОБОСНОВАНИЕ

Диагностические критерии гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза, Histiocyte Society, 2004
Лихорадка >38,5 oC > 7 дней

Спленомегалия >3 см из под края рёберной дуги

Цитопения в ≥ 2-х линиях

Гемоглобин <90 г/л, тромбоциты <100x109/л, нейтрофилы <1 x109/л

Гипертриглицеридемия и/или гипофибриногенемия

триглицериды >2,0 ммол/л или >3SD фибриноген <1,5 г/л

Ферринтин >500 мкг/л

sCD25 >2500 Ед/л

Снижение активности НК-клеток

Гемофагоцитоз в костном мозге, лимфатических узлах или ликворе

Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей, стр. 8.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ по диагностике и лечению гемафагоцитарного лимфогистиоцитоза у детей. Общественная организация Национальное общество детских гематологов, онкологов; ФГБУ «ФНКЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, 2015 (1)