MedikCase

Система самостоятельной подготовки к аккредитации

ТОЛЬКО ДЛЯ ЛИЧНОГО ИСПОЛЬЗОВАНИЯ

Гематология

Высшее образование | DOCX · PDF | Задач: 2 | Вопросов: 24

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

Содержание

Нажмите на задачу, чтобы перейти к ней. Справа указана страница.

0001	Ребенок 3 месяцев с трехростковой цитопенией, лихорадкой госпитализируется в стационар для проведения об…	3
0002	Мальчик, возраст – 2 месяца, поступил в гематологическое отделение.	16

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 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)

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°С > 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 оС > 7 дней

Спленомегалия >3 см из под края рёберной дуги

Цитопения в ≥ 2-х линиях

Гемоглобин <90 г/л, тромбоциты <100х109/л, нейтрофилы <1 х109/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)

Ситуационная задача 0002

12 вопросов · Гематология · Высшее образование

1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

1.1. Ситуация

Мальчик, возраст – 2 месяца, поступил в гематологическое отделение.

1.2. Жалобы

Со слов матери, беспокоят кишечные колики, увеличение шейных лимфоузлов.

1.3. Анамнез заболевания

Неделю назад родители заметили увеличение шейных лимфоузлов. При обследовании в поликлинике по месту жительства в гемограмме выявлен лейкоцитоз до 200 тыс/мкл, бластные клетки.

1.4. Анамнез жизни

Ребенок от первой беременности, 1-х родов. Течение беременности у матери на фоне сахарного диабета 1 типа. Роды естественные, срочные. Вес при рождении 3890 г. Рост – 56 см. БЦЖ и гепатит В – вакцинирован в роддоме. Естественное вскармливание до настоящего момента. Перенесенные инфекции: отсутствуют.

1.5. Объективный статус

Рост – 59 см, вес – 5,61 кг. ЧСС – 124/мин, ЧД – 31/мин, SpO_2–99%, АД – 101/45 мм рт. ст., t–36,3ºС.

Состояние тяжелое. Самочувствие существенно не нарушено. Положение естественное. Телосложение нормостеническое. Кожные покровы бледные, чистые, проявлений геморрагического синдрома нет. Слизистые оболочки розовые, чистые. Костно-мышечная система без видимых пороков и деформаций. Большой родничок выполнен, не напряжен. Пальпируются шейные лимфоузлы 15 мм в диаметре, плотные, безболезненные. Тоны сердца ясные, ритмичные, небольшая тахикардия, гемодинамика удовлетворительная. Носовое дыхание свободное. В легких дыхание пуэрильное, равномерно проводится во все отделы. Хрипов и одышки нет. Аппетит снижен, сосет вяло, мало, не срыгивает. Живот обычной формы и размеров, при пальпации мягкий, безболезненный. Селезёнка + 3 см, печень + 2 см. Мочеиспускание не нарушено, диурез недостаточный.

1. План обследования

Вопрос 1

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются

1. **общий анализ крови с лейкоцитарной формулой**
2. электрокардиография
3. **иммунофенотипирование клеток костного мозга**
4. **цитологическое и цитохимическое исследование мазков костного мозга**
5. нейросонография с оценкой мозгового кровотока
6. биопсия лимфоузла

Правильные ответы:
1 - общий анализ крови с лейкоцитарной формулой
3 - иммунофенотипирование клеток костного мозга
4 - цитологическое и цитохимическое исследование мазков костного мозга

ОБОСНОВАНИЕ

Общий клинический (развернутый) анализ крови с обязательным цитологическим исследованием мазков рекомендуется у всех пациентов при подозрении на острый лейкоз. ОАК на первых этапах диагностики нужен для определения направлений диагностического поиска. Кроме того, данные ОАК позволяют судить о выраженности тромбоцитопении и анемии и необходимости проведения заместительной терапии компонентами крови. Общее количество лейкоцитов и наличие бластных клеток в периферической крови необходимо для последующего стадирования, определения группы риска и назначения адекватной терапии.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

При подозрении на острый лейкоз верификация диагноза проводится с помощью цитологического и цитохимического исследования мазков костного мозга, многоцветной проточной цитометрии клеток костного мозга, цитогенетического и молекулярно-генетического анализа опухолевых клеток.

Мультипараметрическая проточная цитометрия, проводимая, с целью точного определения иммунофенотипа лейкемического клона позволяет провести дифференциальную диагностику с ОМЛ и MPAL, является очень важным и обязательным методом для диагностики различных вариантов ОЛЛ, для стратификации на группы риска и для последующего определения минимальной остаточной болезни (МОБ).

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

При подозрении на острый лейкоз верификация диагноза проводится с помощью цитологического и цитохимического исследования мазков костного мозга, многоцветной проточной цитометрии клеток костного мозга, цитогенетического и молекулярно-генетического анализа опухолевых клеток.

Диагноз ОЛЛ ставится на основании обнаружения в пунктате костного мозга более 25% лейкемических клеток, для которых морфологически и цитохимически

доказан один из вариантов лимфоидной дифференцировки.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

3. Результаты лабораторных методов обследования

3.1. Общий анализ крови с лейкоцитарной формулой

Hb 96 г/л, эритроциты $3{,}2\times10^{12}$/л, лейкоциты 250×10^{9}/л, тромбоциты 185×10^{9}/л; лейкоцитарная формула: лимф – 4%, мон 1%, бластные клетки 95%.

3.2. Цитологическое и цитохимическое исследование мазков костного мозга

Оба пунктата нормоклеточные, тотально инфильтрованы анаплазированными бластными клетками, имеющими морфологические черты лимфоидной линии дифференцировки.

Все ростки костномозгового кроветворения угнетены.

РЕЗУЛЬТАТЫ ЦИТОХИМИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ

Реакция на миелопироксидазу отрицательная в бластных клетках.

Реакция на липиды (с суданом черным Б) отрицательная в бластных клетках.

Реакция на гликоген (PAS-реакция) положительная в 4% бластных клеток в виде гранул.

Реакция на неспецифическую альфа-нафтилацетат эстеразу не чувствительна к действию NaF.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Острый лимфобластный лейкоз, L1-L2-вариант.

3.3. Иммунофенотипирование клеток костного мозга

Методы: лизис, прямая мембранная 6-тицветная иммунофлюоресценция, проточная цитофлюориметрия.
Регион: бластный (87,0%), выделен на основании экспрессии CD45 и бокового светорассеяния.

Мембранный антиген	% позитивных клеток	Нормальная экспрессия
CD2	0	Т, НК
CD3	0	Т
CD7	13.0	Т, НК
CD10	15.0	В, гранулоциты
CD19	100.0	В
CD20	1.0	В
CD11c	0	Гранулоциты, моноциты, РК, Т, В
CD13	13.0	Гранулоциты, моноциты
CD14	0	Моноциты, гранулоциты
CD15	0	Гранулоциты, моноциты
CD33	0	Гранулоциты, моноциты
CD34	92.0	Гемопоэтические предшественники

Мембранный антиген	% позитивных клеток	Нормальная экспрессия
CD38	100.0	Субпоп. В, гемопоэт. предш. плазм. кл., активир. Т, тимоциты
CD45	100.0	Общий лейкоцитарный
CD56	0	НК, Т
CD64	0	Моноциты, гранулоциты
CD117	0	Гемопоэтические предшественники
NG2	76.0	Субкласс глиальных клеток, бластные клетки при ОЛ с перестройками гена MLI
IgM	0	В
kappa	0	В
lambda	0	В
Цитоплазматический антиген	% позитивных клеток	Нормальная экспрессия
CD3	0	Т
MPO	0	Миелоидные предшественники
CD79a	74.0	В
CD22	3.0	В
IgM	0	В
Ki67	2.0	MIB-I

Заключение: иммунофенотип бластной популяции соответствует острому лимфобластному лейкозу, B-I вариант с коэкспрессией NG2.

3.5. Биопсия лимфоузла

Микроскопическое описание.

Материал представлен фрагментированной бесструктурной тканью, которая тотально инфильтрирована мелкими клетками с круглыми, гиперхромными ядрами, ядрышки в которых не определяются.

Заключение: Лимфобластная лимфома.

3.6. Нейросонография с оценкой мозгового кровотока

Структуры головного мозга: Расположение правильное. Зрелость соответствует возрасту. Полость прозрачной перегородки не определяется. Полость Верге не определяется.

Ликворосодержащая система: Боковые желудочки (БЖ) на уровне передних рогов 3-4 мм. Третий желудочек – 3 мм. Четвертый желудочек: треугольной формы, не деформирован. Цистерны основания: не расширены. Межполушарная щель: в сечении через лобные доли – 2 мм.

Сосудистые сплетения: Контуры ровные. Структура однородная.

Стволовые структуры: Эхогенность не изменена.

Допплерография: Передняя мозговая артерия: Vps – 53 см/сек, IR – 0,55. Внутренняя мозговая вена: скорость – 12 см/сек, спектр без особенностей.

Вещество мозга: Эхогенность средняя. Рисунок извилин и борозд отчетливый. Субкортикальные зоны: эхогенность средняя, структура не изменена.

Перивентрикулярная область: без особенностей.

Таламус и подкорковые ядра: Эхогенность – средняя, эхоструктура – однородная. Изменений в области таламо-каудальной вырезки нет. Уплотнены стенки сосудов таламусов.

Мозжечок: Червь: Эхогенность не изменена. Намет мозжечка симметричен с обеих сторон, эхогенность его не изменена.

Заключение: Паренхима мозга не изменена. Подоболочечные пространства и желудочковая система не расширены. Показатели мозгового кровотока в пределах нормы.

Вопрос 2

Наиболее предпочтительным местом для костномозговой пункции у этого пациента является

1. подвздошный гребень
2. грудина
3. остистый отросток позвонка
4. **бугристость большеберцовой кости**

Правильный ответ:
4 - бугристость большеберцовой кости

ОБОСНОВАНИЕ

У детей младше года для проведения костномозговых пункций используются бугристость большеберцовой кости и пяточная кость.

Педиатрия / под ред. А. А. Баранова - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 768 с. - ISBN 978-5-9704-2787-3 (1)

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

Вопрос 3

Необходимыми дополнительными методами обследования для уточнения диагноза являются

1. УЗ дуплексное сканирование вен шеи (с допплерографией)
2. сцинтиграфия костей
3. **цитогенетическое и молекулярно-генетическое исследование бластных клеток**
4. **исследование спинномозговой жидкости**
5. УЗИ тазобедренных суставов

Правильные ответы:
3 - цитогенетическое и молекулярно-генетическое исследование бластных клеток
4 - исследование спинномозговой жидкости

ОБОСНОВАНИЕ

Цитогенетическое и молекулярно-генетическое исследование бластных клеток рекомендуется у всех пациентов с ОЛЛ.

Цитогенетическое исследование лейкемических клеток должно обязательно включать в себя кариотипирование, исследование методом флуоресцентной in situ гибридизации (FISH) и ОТ-ПЦР для выявления всего спектра характерных перестроек.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

Исследование ликвора обязательно для подтверждения/исключения диагноза поражения ЦНС (нейролейкемии), что необходимо для точного определения группы риска и назначения адекватной терапии.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

6. Результаты обследования

6.1. Исследование спинномозговой жидкости

Ликвор бесцветный, прозрачный, белок- 0,033‰, эритр. abs; цитоз: 1/мкл: Цитопрепарат: нейтрофилы –1; лимфоциты– 1, бластные клетки – 5.

6.2. Цитогенетическое и молекулярно-генетическое исследование бластных клеток

Кариотип: 46,XY,t(4; 11)(q21; q23)[7]

Заключение: При стандартном кариотипировании обнаружена t(4; 11)(q21; q23). При исследовании методом FISH t(4; 11) подтверждена 42.3

6.4. Сцинтиграфия костей

Выраженное диффузно-повышенное накопление РФП в костях скелета.

2. Диагноз

Вопрос 4

Учитывая данные анамнеза, осмотра и результаты проведенных обследований, предполагаемый основной диагноз

1. **Острый лимфобластный лейкоз**
2. Острый бифенотипический лейкоз
3. Острый билинейный лейкоз
4. Лимфобластная лимфома

Правильный ответ:
1 - Острый лимфобластный лейкоз

ОБОСНОВАНИЕ

На основании данных обследования (в миелограмме 95% анаплазированных бластных клеток по морфологическим и цитохимическим характеристикам соответствующих опухолевым лимфобластам (L1-L2); при иммунофенотипировании выявлена популяция опухолевых клеток с иммунофенотипом BI; по данным молекулярно-генетического исследования выявлена t(4; 11)(q21; q23)) пациенту поставлен диагноз: Острый лимфобластный лейкоз, BI-вариант, t(4; 11), 1 острый период.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

8. Диагноз

8.1. Острый лимфобластный лейкоз

8.2. Лимфобластная лимфома

Вопрос 5

Статус ЦНС у данного пациента расценивается как ЦНС

1. 0
2. 1
3. **2**
4. 3

Правильный ответ:
3 - 2

ОБОСНОВАНИЕ

В результате анализа ликвора возможны следующие варианты:

- ЦНС1 – пункция не травматична (<10 эритроцитов/мкл), <10 лейкоцитов/мкл, отсутствие лейкемических клеток.
- ЦНС2 – пункция не травматична (<10 эритроцитов/мкл), <10 лейкоцитов/мкл, возможно наличие лейкемических клеток.
- ЦНС3 – пункция не травматична, ≥10 лейкоцитов/мкл, наличие лейкемических клеток после цитоцентрифугирования.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

3. Лечение

Вопрос 6

Терапия острого лимфобластного лейкоза начинается с этапа

1. **индукции**
2. лучевой терапии
3. поддерживающей терапии
4. консолидации

Правильный ответ:
1 - индукции

ОБОСНОВАНИЕ

Современное лечение ОЛЛ состоит из нескольких основных фаз: индукция ремиссии с помощью 4 и более агентов, вводимых в течение 4-6 недель, мультиагентная консолидация («закрепление») ремиссии и поддерживающая терапия, как правило, антиметаболитами в течение 2-3 лет. Краниальное облучение проводится отдельным категориям больных после фазы консолидации, перед началом поддерживающей терапии.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

Вопрос 7

Расчет дозы химиопрепаратов у данного ребенка будет проводиться на

1. **площадь поверхности тела в м^2**
2. возраст в месяцах
3. возраст в годах
4. вес пациента в кг

Правильный ответ:
1 - площадь поверхности тела в м^2

ОБОСНОВАНИЕ

Расчет химиотерапии у детей проводится на площадь поверхности тела в м^2.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

Вопрос 8

Доза химиопрепаратов у данного пациента составляет _____ от расчетной

1. 150%
2. $^{1}/_{2}$
3. 100%
4. **$^{2}/_{3}$**

Правильный ответ:
4 - $^{2}/_{3}$

ОБОСНОВАНИЕ

У детей младше 1 года доза химиопрепаратов пересчитывается следующим образом:

За основу берется расчетная доза на 1 м^2 поверхности тела. У детей младше 6 мес используется $^{2}/_{3}$ расчетной дозы; старше 6 мес – ¾ от расчетной дозы

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г.

Вопрос 9

Перерасчет площади поверхности тела у пациентов с ОЛЛ проводится

1. один раз перед началом терапии
2. еженедельно
3. 1 раз в месяц
4. **перед началом каждого терапевтического элемента**

Правильный ответ:
4 - перед началом каждого терапевтического элемента

ОБОСНОВАНИЕ

Площадь поверхности тела для расчета доз лекарственных препаратов пересчитывается заново перед началом каждой фазы терапии.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

Вопрос 10

Первая доза глюкокортикостероидов у данного пациента составляет _____ от расчетной суточной дозы

1. 100%
2. $^{1}/_{2}$
3. **$^{1}/_{10}$ – $^{1}/_{8}$**
4. $^{1}/_{3}$

Правильный ответ:
3 - $^{1}/_{10}$ – $^{1}/_{8}$

ОБОСНОВАНИЕ

При наличии большой массы лейкемических клеток (в данном случае лейкоциты в ОАК – 250×10^{9}/л) первая доза глюкокортикостероидов для профилактики синдрома острого лизиса опухоли (СОЛ) должна составлять $^{1}/_{10}$ – $^{1}/_{8}$ от суточной дозы.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г.

4. Вариатив

Вопрос 11

В первые дни терапии каждые 12 часов необходимо контролировать

1. общий анализ мочи
2. динамику ЭКГ
3. показатели коагулограммы
4. **основные биохимические показатели – мочевина, креатинин, электролиты**

Правильный ответ:
4 - основные биохимические показатели – мочевина, креатинин, электролиты

ОБОСНОВАНИЕ

В первые дни терапии (когда имеется большая масса опухоли), во избежание осложнений (развития синдрома лизиса опухоли), необходимо проводить тщательный контроль общего состояния пациента, динамики уровня лейкоцитов, диуреза каждые 6 ч., мочевины, креатинина и электролитов – каждые 12 ч с возможной коррекцией терапии.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)

Вопрос 12

В первые дни терапии во избежании повреждения почек продуктами распада клеток pH мочи должна быть

1. щелочной
2. **нейтральной или слабощелочной**
3. кислой
4. нейтральной или слабокислой

Правильный ответ:
2 - нейтральной или слабощелочной

ОБОСНОВАНИЕ

Учитывая более низкую растворимость мочевой кислоты в кислой среде, необходимо обеспечить поддержание нейтрального или слабощелочного pH мочи. Но щелочная среда, напротив, благоприятствует выпадению в осадок фосфата кальция. Кроме того, при pH>7,5 может кристаллизоваться гипоксантин. Следовательно, перезащелачивание мочи тоже может благоприятствовать выпадению продуктов клеточного распада.

Клинические рекомендации Минздрава России. Острый лимфобластный лейкоз, 2024 г. (1)