



Министерство здравоохранения Российской Федерации

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«Рязанский государственный медицинский университет
имени академика И.П. Павлова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России

Утверждено решением ученого совета
Протокол № 1 от 01.09.2023 г

Фонд оценочных средств по дисциплине	«Детская гематология»
Образовательная программа	Основная профессиональная образовательная программа высшего образования - программа специалитета по специальности 31.05.02 Педиатрия
Квалификация	Врач-педиатр
Форма обучения	Очная

Разработчики: кафедра детских болезней с курсом госпитальной педиатрии

ИОФ	Ученая степень, ученое звание	Место работы (организация)	Должность
А.В. Дмитриев	Д.м.н., доцент	ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России	Заведующий кафедрой детских болезней с курсом госпитальной педиатрии
Н.В. Федина	К.м.н., доцент	ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России	Доцент

Рецензенты:

ИОФ	Ученая степень, ученое звание	Место работы (организация)	Должность
Н.А. Белых	Д.м.н., доцент	ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России	Заведующий кафедрой факультетской и поликлинической педиатрии с курсом педиатрии ФДПО
М.С. Юдакова	-	ГБУ РО «ОДКБ им. Н.В.Дмитриевой»	Врач-гематолог отделения химиотерапии онкологических и гематологических больных ГБУ РО «ОДКБ им. Н.В.Дмитриевой»

Одобрено учебно-методической комиссией по специальности Педиатрия
Протокол № 11 от 26.06.2023г.

Одобрено учебно-методическим советом.
Протокол № 10 от 27.06.2023г

**Фонды оценочных средств
для проверки уровня сформированности компетенций (части компетенций)
по итогам освоения дисциплины**

1. Оценочные средства для текущего контроля успеваемости

Примеры заданий в тестовой форме (2-5 примеров с эталонами ответов):

1. Какие показатели красной крови характерны для новорожденного ребенка?
 - а) лейкоцитоз, полицитемия, относительный тромбоцитоз
 - б) анемия, лейкоцитоз, тромбоцитопения
 - в) лейкопения, анемия, тромбоцитопения
 - г) лейкоцитоз, полицитемия, тромбоцитопения
 2. Какие показатели гемоглобина у новорожденного ребенка следует рассматривать, как проявления анемии?
 - а) ниже 120 г
 - б) ниже 140 г/л
 - в) ниже 160 г/л
 - г) ниже 90 г/л
- 1-а, 2-б

Критерии оценки тестового контроля:

Оценка «отлично» выставляется при выполнении без ошибок более 85 % заданий.

Оценка «хорошо» выставляется при выполнении без ошибок более 65 % заданий.

Оценка «удовлетворительно» выставляется при выполнении без ошибок более 50 % заданий.

Оценка «неудовлетворительно» выставляется при выполнении без ошибок равного или менее 50 % заданий.

Примеры контрольных вопросов для собеседования (2-5 примеров):

1. Тромбоцитопении периода новорожденности, причины, клиника, диагностика, лечение
2. Геморрагическая болезнь новорожденных, причины, формы, клиника, методы лечения.
3. Анемии у детей: определение, классификации, критерии диагностики, виды анемий.
4. Физиологическая роль железа в организме.

Критерии оценки для устного опроса (ответ на вопрос преподавателя):

- Оценка "отлично" выставляется студенту, если он глубоко и прочно усвоил программный материал, исчерпывающе, последовательно, четко и логически стройно его излагает, умеет тесно увязывать теорию с практикой, свободно справляется с задачами, вопросами и другими видами применения знаний, причем не затрудняется с ответом при видоизменении заданий, использует в ответе материал монографической литературы, правильно обосновывает принятое решение, владеет разносторонними навыками и приемами выполнения практических задач.

- Оценка "хорошо" выставляется студенту, если он твердо знает материал, грамотно и по существу излагает его, не допуская существенных неточностей в ответе на вопрос, правильно применяет теоретические положения при решении практических вопросов и задач, владеет необходимыми навыками и приемами их выполнения.

- Оценка "удовлетворительно" выставляется студенту, если он имеет знания только основного материала, но не усвоил его деталей, допускает неточности, недостаточно правильные формулировки, нарушения логической последовательности в изложении программного материала, испытывает затруднения при выполнении практических работ.

- Оценка "неудовлетворительно" выставляется студенту, который не знает значительной части программного материала, допускает существенные ошибки, неуверенно, с большими затруднениями выполняет практические работы. Как правило, оценка "неудовлетворительно" ставится студентам, которые не могут продолжить обучение без дополнительных занятий по соответствующей дисциплине.

Примеры ситуационных задач(2-3 примера с эталонами ответов):

Ситуационные задачи с эталонами решений для самостоятельной работы студентов.

<p>Задача 1</p> <p>Девочка 12 лет переболела ОРВИ, принимала аспирин, бромгексин, бисептол, была выписана в школу. Через 5 дней отмечено интенсивное носовое кровотечение. Была вызвана скорая помощь.</p> <p>Анамнез: Родилась от I беременности, протекавшей с анемией, родов на 38 неделе с весом 3250 г. и длиной тела 53 см, 8/9 баллов по шкале Апгар. Развивалась нормально. До года отмечался атопический дерматит. Грудное вскармливание до 6 месяцев.</p> <p>При осмотре: Температура тела 36,5°C. Кожа бледная. На шее, животе, бёдрах имеются петехии от точечных до 4 мм, на передней поверхности голеней и ягодицах - несколько экхимозов. По задней стенке зева – сгустки крови, прожилки алой крови. На слизистой щеки несколько подслизистых кровоизлияний. В правом носовом ходу кровянистый сгусток. Лимфатические узлы не пальпируются. Дыхание везикулярное. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС 102 в 1 минуту. Живот безболезненный. Печень – по реберному краю. Была госпитализирована.</p> <p>Обследована: Анализ крови Нb105 г/л, L 4,5x10⁹/л, Тр. 20x10⁹/л, СОЭ 19 мм/ч</p> <p style="text-align: center;">Задание</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Что можно ожидать в общем анализе крови. 2. Поставьте предварительный диагноз. 3. Обоснуйте диагноз. С чем можно дифференцировать заболевание? 4. Проведите дифференциальный диагноз. 5. Какая может быть этиология данной болезни? 6. Какие лабораторные тесты исследования гемостаза Вы знаете? 7. Назовите основные направления терапии данного заболевания. 	<p>Ответ 1</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. В общем анализе крови можно ожидать анемию, тромбоцитопению 2. С учетом наличия геморрагического синдрома по пятыхиально-синячковому типу кровоточивости, снижения уровня тромбоцитов в анализе крови ниже 100x10⁹/л имеет место тромбоцитопения. 3. С учетом отсутствия симптомов опухолевой интоксикации, лимфоаденопатии, гепатоспленомегалии, вероятнее всего имеет место впервые выявленная иммунная тромбоцитопения. 4. С целью дифференциальной диагностики требуется исключить все возможные причины для развития вторичной тромбоцитопении: ВИЧ-инфекция, гепатиты, лейкемии, СКВ и т.д. Для этого требуется проведение лабораторных исследований (миелограмма, кровь на гепатит, волчаночные клетки и т.д.). При исключении всех других возможных причин для тромбоцитопении диагностируется ИТ. 5. Этиология заболевания-аутоиммунное заболевание. 6. Лабораторными тестами являются определение уровня тромбоцитов, не ниже 100x10⁹ /л, определение длительности кровотечения по Дьюку, не более 3 минут. 7. Основные направление терапии-это подъем и поддержание уровня тромбоцитов на «безопасном» уровне, выше 30x10⁹ /л. Препаратами выбора для детей первых трех лет являются ВВИГ в иммуносупрессивной дозе 1-2 гр/кг/сутки в 1 или 2 введения. Примеры ВВИГ «Октагам», «Гамунекс», «Габриглобин», а также курсы ГКС различными схемами. 8. Аминокапроновая кислота, дицинон. 9. Кровотечения различной локализации (маточное, почечное, желудочно-кишечное и др.). Самым грозным осложнением является кровоизлияние в головной мозг,
---	--

8. Перечислите гемостатические средства с указанием механизма их действия.
9. Какие могут развиваться неотложные состояния? Их терапия.
10. Каков прогноз заболевания?

Задача 2

Девочка 12 лет была направлена участковым педиатром в областную больницу. Жалобы на припухание и боли в голеностопных суставах, боли в животе. Болеет третий день, за 10 дней до этого перенесла острое респираторное заболевание.

Анамнез: Родилась от II беременности, протекавшей с токсикозом 2 половины, гестационным пиелонефритом, I срочных родов, с весом 4150 г, рост 55 см., 8/9 баллов по шкале Апгар. На первом году жизни страдала атопическим дерматитом, в последующем - болела не часто. У тети по линии матери хронический гломерулонефрит.

При осмотре. Температура тела 36,5°C. Кожа нормального цвета. Голеностопные суставы отёчные, болезненные на ощупь. На стопах и голенях распространённая сыпь красновато-синюшного цвета от 3 мм до 2 см. Единичные мелкие элементы имеются на бёдрах. Зев слабо гиперемирован, нёбные миндалины слегка выступают за передние дужки, «рыхловатые». Лимфатические узлы не пальпируются. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 92 в 1 минуту. Артериальное давление 110/70 мм.рт. ст. После измерения давления в области наложения манжетки появились небольшие синяки. Живот недоступен пальпации из-за болезненности. Печень определяется по реберному краю. Стул был накануне нормальный. Мочеиспускания 5-7 раз в день свободные, моча светлая.

Обследована: В общем анализе крови Эр- $4,3 \times 10^{12}$, Нб-127 г/л, L- $12,2 \times 10^6$, Э-4, П-5, С-63, Л-23, М-5%, СОЭ-31 мм/ч, время свёртывания крови – не нарушено.

Задание

1. Какие синдромы присутствуют?

возникающее у 10% больных, с уровнем тромбоцитов менее 30×10^9 /л.

10. Прогноз заболевания благоприятный, 75% детей восстанавливают нормальный уровень тромбоцитов после первого введения ВВИГ

Ответ 2

1. У ребенка присутствует кожный геморрагический синдром по васкулитно-пурпурному типу кровоточивости, суставной и абдоминальный синдромы.
2. геморрагический васкулит (ГВ), смешанная форма, средней степени тяжести, острое течение.
3. Сочетание указанных синдромов, при отсутствии интоксикации, лихорадки, гепатоспленомегалии дает основание поставить диагноз ГВ.
4. Необходимо оценить вовлечение в патологический процесс почек, ЖКТ. Обязательно проводится общий анализ мочи, общий анализ крови+тромбоциты, биохимический анализ крови, проба Зимницкого, ФГДС, УЗИ брюшной полости.
5. Дифференциальный диагноз проводится с другими васкулитами (болезнь Кавасаки), острой хирургической патологией, ревматоидным артритом.
6. Определение протромбина, фибриногена, АЧТВ.
7. В терапии используется гепарин в дозе 300-400 МЕ/кг/сутки в/в капельно или под кожу живота, разделенное на 4 приема, курантил по 25 мг 2-3 раза в день, инфузионная терапия (физ. раствор 200,0 мл+ новокаин 50,0 мл+ никотиновая кислота 10,0 мл) на все время выраженного абдоминального синдрома.
8. Показанием является тяжелые гиперэргические формы заболевания, почечные формы.
9. После перенесенного ГВ ребенок наблюдается педиатром, мед.отвод от вакцинации на 3 года, включая р. Манту.
10. Прогноз благоприятный, определяющийся отсутствием осложнений, в том числе развитием специфического нефрита.

2. Поставьте диагноз.
3. Обоснуйте диагноз.
4. Назначьте необходимое лабораторно-инструментальное обследование и консультации.
5. Проведите дифференциальный диагноз.
6. Какие лабораторные тесты исследования гемостаза Вы знаете?
7. Назначьте лечение с указанием конкретных препаратов, доз и длительности назначений.
8. Что является показанием к назначению глюкокортикостероидов при данном заболевании?
9. Составьте план диспансеризации.
10. Каков прогноз заболевания? Что определяет прогноз?

Задача 3

У мальчика 7 лет во время лечения у стоматолога после экстракции большого молочного зуба длительно не останавливалось кровотечение. При расспросе мать отметила, что у ребёнка бывают продолжительные носовые кровотечения. Была произведена тампонада лунки с гемостатической губкой и рекомендовано обратиться к педиатру.

Анамнез: Ребёнок усыновлённый, из семьи вынужденных переселенцев, последние несколько лет за медицинской помощью не обращались. Ранний анамнез не известен. Известно, что брат ребёнка погиб от тупой травмы живота. Сведений о вакцинации ребёнка нет.

При осмотре: Температура тела 36,6°C. Кожа бледная, два крупных синяка на нижних конечностях. Правый коленный сустав шарообразной формы, безболезненный, плотный на ощупь. Сгибание в суставе ограничено на 20°. Также имеется нерезковыраженная деформация правого локтевого сустава и ограничение сгибания в нём. Зев спокойный. Пальпируются подчелюстные лимфатические узлы до 2 см. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные, систолический шум функционального тембра на верхушке, ЧСС 102 в 1 минуту. Артериальное давление 100/60 мм.рт. ст. Живот безболезненный. Печень определяется на 1,5 см. ниже

Ответ 3

1. У ребенка имеет место коагулопатия, вероятнее всего гемофилия. Имеет место характерный гематомный тип кровоточивости: длительно не останавливающиеся носовые, десневые кровотечения, признаки гемартроза, синяки на коже. Болезнь у мальчика, брат умер от травмы живота (внутреннее кровотечение?)
2. Постгеморрагическая артропатия, контрактура сустава, постгеморрагическая анемия
3. Коагулограмма, определение содержания в крови 8 или 9 факторов свертывания крови.
4. Коагулограмма, определение содержания в крови 8 или 9 факторов свертывания крови, УЗИ сустава
5. Заместительная терапия фактором свертывания.
6. Неотложные состояния: кровотечения, межмышечные и межфасциальные гематомы, постгеморрагическая анемия.
7. Вакцинация пероральными вакцинами, возможно подкожное введение вакцин под «прикрытием» факторов свертывания крови.
8. Прогноз: пожизненное заместительное введение недостающего фактора. Тяжесть заболевания определяется уровнем фактора 8 или 9, тяжелые формы - при концентрации фактора менее 2%;

реберного края. Стул регулярный. Симптом Пастернацкого отрицательный. Мочеиспускания 5-7 раз в день свободные. Обследован: в общем анализе крови Эр- $3,4 \times 10^{12}$, Нб-106 г/л, Тр- $259,2 \times 10^6$, Л- $5,2 \times 10^6$, Э-1, П-1, С-41, Л-53, М-4%, СОЭ-12 мм/ч. На УЗИ брюшной полости внутренние органы не изменены.

Задание

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Перечислите возможные и имеющиеся осложнения.
3. Перечислите методы исследования гемостаза. Назначьте план обследования.
4. Назначьте лечение. Какие возможны осложнения лечения?
5. Какие возможны неотложные состояния? Возможности экстренной помощи.
6. Определите тактику в отношении вакцинации.
7. Каков прогноз заболевания? Какие факторы определяют прогноз?

Задача 4

Мальчик 8 лет обратился к участковому врачу по поводу повышения температуры тела. В течение 9 дней температура от $37,5$ до 38°C , кашля и насморка нет, мама отмечает что ребёнок последние 2-3 недели быстро устаёт, плохо ест. Самостоятельно давали ребёнку парацетамол, аспирин. Месяц назад ребёнок проходил лечение по поводу ОРВИ.

Анамнез

Родился от I беременности, протекавшей с ОРВИ и угрозой прерывания в I триместре, I срочных родов с весом 4200 грамм, рост 56 см. Часто болел ОРВИ, в 4 года проведена аденотомия. Привит по индивидуальной схеме.

При осмотре ребёнок бледный, увеличение подчелюстных и верхне-шейных лимфатических узлов до 2-3 см. В анализе крови: гемоглобин до 97 г/л, лейкоцитоз 12×10^6 и ускорение СОЭ до 40 мм/ч. Был назначен амоксицилин, актиферрин. Температура тела нормализовалась, однако слабость сохранялась, а через 5 дней

Ответ 4

1. У ребенка имеет место острый лейкоз.
2. Имеет место синдром опухолевой интоксикации, геморрагический синдром, синдром костно-мозговой недостаточности. синдром локальной опухолевой манифестации (гепатоспленомегалия, лимфоаденопатия). Возможны другие симптомы локальной опухолевой интоксикации (суставной, нейрорлейкемии, кишечная непроходимость, лейкемиды кожи и др.).
3. Гемограмма, исследование костного мозга, исследование ликвора, визуализирующие методы обследования, дополнительные лабораторные и инструментальные методы (рентгенография +/- КТ органов грудной клетки, УЗИ +/- МРТ/КТ живота, МРТ головного мозга и др.).
4. Исследование костного мозга: цитология – бластные клетки: для ОЛЛ $\geq 25\%$, для ОМЛ $\geq 30\%$, цитохимия (миелопероксидаза, PAS-реакция, эстераза, кислая фосфатаза), иммунофенотипирование – определение

<p>лихорадка неправильного характера возобновилась, жаловался на боли в ногах. Был направлен в стационар (районную больницу).</p> <p>При осмотре: температура 38,6°C. Кожа бледная, на правом бедре единичные петехиальные элементы. Подкожная клетчатка развита умерено. Пальпируются подчелюстные, шейные, подмышечные лимфатические узлы безболезненные, не плотные, множественные до 3-4 см. Слизистые рта чистые. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные, систолический шум функционального тембра на верхушке, ЧСС 112 в 1 минуту. Артериальное давление 100/60 мм.рт. ст. Живот безболезненный. Печень плотноватая, безболезненная, на 5 см. ниже реберного края. Селезёнка пальпируется на 2 см. ниже ребёрного края. Физиологические отправления не нарушены. Обследован В анализе крови, выполненном по Сито: Эр-2,2x10¹², Нб-66 г/л, Тр-29,2x10⁶, L-25,2x10⁶, СОЭ-62 мм/ч. Общий анализ мочи – в норме. На рентгенограмме грудной клетки – без патологических изменений.</p> <p style="text-align: center;">Задание</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Поставьте предварительный диагноз. 2. Перечислите основные синдромы. Какие ещё синдромы могут наблюдаться при подозреваемом заболевании? 3. Что необходимо сделать для подтверждения диагноза. 4. Какие обследования необходимы далее. 5. Перечислите основные принципы лечения данных состояний. 6. Из каких периодов состоит химиотерапия. 7. Какие осложнения возможны в ходе лечения? Их профилактика и лечение. 8. Каков прогноз заболевания? Какие факторы определяют прогноз? 	<p>антигенов на бластных клетках (разграничение подтипов ОЛЛ и ОМЛ), цитогенетика и молекулярная генетика</p> <ol style="list-style-type: none"> 5. Терапия острых лейкозиев – риск-адаптированная терапия, интенсивная химиотерапия, профилактика нейрорлейкемии, адекватная сопроводительная терапия. 6. Интенсивная химиотерапия: индукционная химиотерапия (вызывание ремиссии), постиндукционная химиотерапия: консолидация (закрепление ремиссии), реиндукция/интенсификация, поддерживающая терапия 7. Миелотоксичность, инфекционные осложнения, геморрагические осложнения, органная токсичность 8. При остром лимфобластном лейкозе, стандартной и промежуточной группе риска прогноз благоприятный, 75% больных выздоравливают. Прогноз определяется группой риска больных, наличием хромосомных мутаций.
--	--

Критерии оценки при решении ситуационных задач:

Оценка «отлично» выставляется, если задача решена грамотно, ответы на вопросы сформулированы четко. Эталонный ответ полностью соответствует решению студента, которое хорошо обосновано теоретически.

Оценка «хорошо» выставляется, если задача решена, ответы на вопросы сформулированы не достаточно четко. Решение студента в целом соответствует эталонному ответу, но не достаточно хорошо обосновано теоретически.

Оценка «удовлетворительно» выставляется, если задача решена не полностью, ответы не содержат всех необходимых обоснований решения.

Оценка «неудовлетворительно» выставляется, если задача не решена или имеет грубые теоретические ошибки в ответе на поставленные вопросы

Примеры тем рефератов(2-4 примера):

1. Синдром Вискотта-Олдрича.
2. Миелодиспластический синдром.
3. Трансплантация костного мозга .
4. Болезнь Ходжкина.
5. Применение цитокинов и моноклональных антител в гематологии.
6. Вакцинация детей с заболеваниями крови.

Критерии оценки реферата:

Оценка «отлично» выставляется, если реферат соответствует всем требованиям оформления, представлен широкий библиографический список. Содержание реферата отражает собственный аргументированный взгляд студента на проблему. Тема раскрыта всесторонне, отмечается способность студента к интегрированию и обобщению данных первоисточников, присутствует логика изложения материала. Имеется иллюстративное сопровождение текста.

Оценка «хорошо» выставляется, если реферат соответствует всем требованиям оформления, представлен достаточный библиографический список. Содержание реферата отражает аргументированный взгляд студента на проблему, однако отсутствует собственное видение проблемы. Тема раскрыта всесторонне, присутствует логика изложения материала.

Оценка «удовлетворительно» выставляется, если реферат не полностью соответствует требованиям оформления, не представлен достаточный библиографический список. Аргументация взгляда на проблему не достаточно убедительна и не охватывает полностью современное состояние проблемы. Вместе с тем присутствует логика изложения материала.

Оценка «неудовлетворительно» выставляется, если тема реферата не раскрыта, отсутствует убедительная аргументация по теме работы, использовано не достаточное для раскрытия темы реферата количество литературных источников

Критерии оценки самостоятельной работы студентов (СРС)

Самостоятельная работа студентов предусмотрена программой для всех форм обучения и организуется в соответствии с рабочей программой дисциплины. Контроль выполнения заданий на СРС осуществляется преподавателем на каждом практическом занятии.

Оценка	Критерии оценки
Зачтено	Выставляется студенту, если работа выполнена самостоятельно, содержание соответствует теме исследования, оформление соответствует предъявляемым требованиям и студент может кратко пояснить качественное содержание работы.
Не зачтено	Выставляется студенту, если имеются признаки одного из следующих пунктов: имеются признаки плагиата (возможна проверка в системе «Антиплагиат»), оформление не соответствует предъявляемым требованиям, содержание работы не соответствует теме, студент не может пояснить содержание работы, не может ответить на поставленные вопросы

2 Оценочные средства для промежуточной аттестации по итогам освоения дисциплины **Форма промежуточной аттестации в 8 семестре-зачет** **Порядок проведения промежуточной аттестации**

Процедура проведения и оценивания зачета

Зачет проводится по билетам в форме устного собеседования. Студенту достается экзаменационный билет путем собственного случайного выбора и предоставляется 25 минут на подготовку. Защита готового решения происходит в виде собеседования, на что отводится 20 минут. **(I)**. Билет состоит из 2 вопросов и **клинической задачи(II)**. Критерии сдачи зачета **(III)**:

«Зачтено» - выставляется при условии, если студент показывает хорошие знания изученного учебного материала; самостоятельно, логично и последовательно излагает и интерпретирует материалы учебного курса; полностью раскрывает смысл предлагаемого вопроса; владеет основными терминами и понятиями изученного курса; показывает умение переложить теоретические знания на предполагаемый практический опыт.

«Не зачтено» - выставляется при наличии серьезных упущений в процессе изложения учебного материала; в случае отсутствия знаний основных понятий и определений курса или присутствии большого количества ошибок при интерпретации основных определений; если студент показывает значительные затруднения при ответе на предложенные основные и дополнительные вопросы; при условии отсутствия ответа на основной и дополнительный вопросы.

Фонды оценочных средств

для проверки уровня сформированности компетенций для промежуточной аттестации по итогам освоения дисциплины «Детская гематология»

ПК-1

Способен проводить обследование детей с целью установления диагноза

- 1) Типовые задания для оценивания результатов сформированности компетенции на уровне «Знать» (воспроизводить и объяснять учебный материал с требуемой степенью научной точности и полноты):**
 1. Современные методы исследования в гематологии.
 2. АФО органов кроветворения у детей. Особенности кроветворения в различные возрастные периоды.
 3. Анемии у детей: определение, классификации, критерии диагностики, виды анемий.
 4. Физиологическая роль железа в организме.
 5. Этиология и патогенез, классификация ЖДА.
 6. Железодефицитная анемия у детей: причины, группы риска, клиника.
 7. Клинические проявления ЖДА: анемический синдром; сидеропенический синдром, лабораторная диагностика ЖДА.
 8. Железодефицитная анемия: диагностика, дифференциальная диагностика с другими гипохромными анемиями.
 9. В12,фолиево-дефицитная анемия, этиология, патогенез, клинические и гематологические проявления.
 10. Гипопластические и апластические анемии, этиология, патогенез, клинические и гематологические проявления.
 11. Общая характеристика гемолитических анемий у детей, классификация гемолитических анемий у детей.

12. Гемостаз, определение, основные звенья гемостаза, виды нарушения гемостаза, типы кровоточивости.
13. Лабораторная диагностика гемостатических нарушений. Скрининговые тесты.
14. Дифференциальная диагностика заболеваний, протекающих с геморрагическим синдромом.
15. Тромбоцитопении у детей, этиология, патогенез вторичных тромбоцитопений. Диагностика.
16. Иммунная тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа): этиология, патогенез.
17. Иммунная тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа): клиническая картина, лабораторная и клиническая диагностика.
18. Вторичные тромбоцитопении у детей: диагностика, отличие от болезни Верльгофа.
19. Гемофилии А, В: патогенез нарушений гемостаза, принципы наследования;
20. Клинические проявления гемофилии у детей различных возрастов.
21. Дифференциальный диагноз коагулопатий у детей.
22. Современные методы диагностики лейкозов: морфологические, цитохимические, молекулярно-генетические. Методика проведения костно-мозговой пункции.
23. Клинические проявления лейкоза. Онкологическая настороженность врача-педиатра, дифференциальная диагностика.
24. Нейтропении у детей, определение, этиология, патогенез, виды нейтропений у детей.
25. Тактика врача-педиатра при нейтропении у детей, диагностика,.
26. Лимфаденопатия у детей, определение, этиология, тактика врача-педиатра.
27. Лимфаденопатия у детей, дифференциальная диагностика, онкологическая настороженность врача педиатра, принципы диагностики.

2) Типовые задания для оценивания результатов сформированности компетенции на уровне «Уметь» (решать типичные задачи на основе воспроизведения стандартных алгоритмов решения):

Задача №1. Больной П., 2 лет поступил с жалобами на отек и распирающую боль в правом коленном суставе через 6 часов после травмы. В анамнезе, с 11 месяцев у ребенка отмечались гематомы на теле больших размеров после травм, повторные гемартрозы. Аналогичные явления были у деда по материнской линии..

Вопросы:

1. Какой диагноз можно предположить?
2. Какое обследование необходимо провести для подтверждения диагноза ?

Задача №2. Больной В., 9 лет. Наблюдается в детской поликлинике с диагнозом анемия, курсами принимает препараты железа. В течение нескольких лет, чаще после ОРВИ, до 5-6 раз в год, наблюдаются периодические приступы болей в животе, появляется желтушность кожи. Не обследовался. У матери-желчекаменная болезнь. Неделю назад после перенесенного острой респираторной вирусной инфекции состояние ребенка ухудшилось, появилась головная боль, слабость, головокружение, усилилась бледность, иктеричность кожи и склер. При осмотре: мальчик вялый, кожа бледно-желтушная, склеры иктеричные, печень + 2 см, селезенка + 6 см из-под реберной дуги. В общем анализе крови: гемоглобин 52 г/л, лейкоцитоз со сдвигом влево, 60% микросфероцитов, ретикулоциты- 120%.

Вопрос:

1. Какой диагноз можно предположить у данного больного?
2. Какой алгоритм обследования необходимо провести для подтверждения диагноза?

Задача №3 Девочка 3 лет переболела ОРВИ, принимала амоксициллин, была выписана, через 6 дней отмечено интенсивное носовое кровотечение. Была вызвана скорая помощь. При осмотре: Температура тела 36,5°C. Кожа бледная. На шее, животе, бёдрах имеются петехии от точечных до 4 мм, на передней поверхности голеней и ягодицах - несколько экхимозов. По задней стенке зева – сгустки крови, прожилки алой крови. На слизистой щеки несколько подслизистых кровоизлияний. В правом носовом ходу кровянистый сгусток. Лимфатические узлы не пальпируются. Дыхание везикулярное. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС 102 в 1 минуту. Живот безболезненный. Печень – по реберному краю. В анализах крови по м/ж Нв 105 г/л, L $4,5 \times 10^9$ /л, Тр. 20×10^9 /л, СОЭ 19 мм/ час. Была госпитализирована с направительным диагнозом: острый лейкоз.

Задание

1. На сколько правомочен направительный диагноз?
2. Каков алгоритм обследования данного пациента?

Задача №4. Ребенок X., 2,5 год, вес 11200г., рост 81 см, из двойни. Вес при рождении 2500 грамм, рост-49 см. С рождения на смешанном вскармливании, в настоящее время получает до 1 литра коровьего молока в день. Прикормы практически не введены (только каши). Аппетит снижен, ребенок ест мел, песок.

Объективно: Ребенок пониженного питания, бледный. Моторное развитие соответствует возрасту, задержка речевого развития. Кожа сухая, волосы редкие. В легких хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, тахикардия до 120 в минуту, систолический шум, стул неустойчивый, печень и селезенка на 2 см ниже реберной дуги. В общем анализе крови: эр- $3,0 \times 10^{12}$ /л, Нв-62 г/л, ц.п.0,7, лейкоциты $6,5 \times 10^9$ /л, э-1, п-1, с-45, л-49, м-9, СОЭ- 12 мм/час, анизоцитоз++, пойкилоцитоз++, микроцитоз. В биохимическом анализе крови - сывороточное железо 4,5 мкмоль/л.

1. Ваш клинический диагноз?
2. Можно ли прививать ребенка?

Задача 5

Мальчик 12 лет обратился к участковому врачу по поводу повышения температуры тела от 37,5 до 38°C, кашля и насморка нет, последние 2-3 недели быстро устаёт, плохо ест. Получал жаропонижающие. Месяц назад ребёнок проходил лечение по поводу ангины. В анализе крови: гемоглобина - 66 г/л, лейкоцитоз 22×10^6 и ускорение СОЭ до 62 мм/ч. Был назначен цефтриаксон в/м, направлен в стационар. При осмотре: температура 38,9°C. Кожа бледная, многочисленные геморрагические элементы. Пальпируются подчелюстные, шейные, подмышечные лимфатические узлы безболезненные, не плотные, до 3-4 см. Слизистые рта чистые. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные, ЧСС 112 в 1 минуту. Живот безболезненный. Печень плотная, + 5 см. ниже реберного края. Селезёнка+2 см. Физиологические отправления не нарушены. Обследован: Эр- $2,0 \times 10^{12}$, Нв-54 г/л, Тр- $34,2 \times 10^6$, L- $25,2 \times 10^6$, СОЭ-62 мм/ч. Общий анализ мочи – в норме. На рентгенограмме грудной клетки – без патологических изменений.

Задание

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Перечислите основные синдромы. Какие ещё синдромы могут наблюдаться при подозреваемом заболевании?
3. Что необходимо сделать для подтверждения диагноза.

3) Типовые задания для оценивания результатов сформированности компетенции на уровне «Владеть»(решать усложненные задачи на основе приобретенных знаний, умений и навыков, с их применением в нетипичных ситуациях, формируется в процессе практической деятельности):

Задачи для зачета

Задача №1

Пациент К., 10 месяцев, родился от второй доношенной беременности, вес при рождении 3500 грамм, рост – 51 см. На грудном вскармливании, прикормов не получает. Анемия с 5-ти месяцев, уровень гемоглобина 103-105 г/л. Ухудшение около двух месяцев назад, ребенок стал вялым, перестал улыбаться, большую часть времени спал. При осмотре: состояние тяжелое за счет неврологической симптоматики: вялый, не сидит, не стоит, взгляд фиксирует кратковременно, бледность с восковым оттенком, слизистые бледные, геморрагий нет. Сердце: систолический шум на верхушке, тахикардия, селезенка у края реберной дуги, печень + 1,5 см из-под реберной дуги. В [общем анализе крови](#): Эр- $2,2 \times 10^{12}/л$, Нв-68 г/л, ц.п- 0,9, лейкоцитов $3,8 \times 10^9/л$, п 1, с 20, л-62, м-17, ретикулоциты 5%, тромбоциты $134 \times 10^9/л$, MCV=102,5 фл. Билирубин крови в норме. Сывороточное железо в норме.

Вопросы:

1. Поставьте предварительный диагноз?
2. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
3. Какие дополнительные методы исследования следует провести?
4. Составьте план ведения пациентки
5. Какое лечение следует назначить?

Задача 2

Мальчик 8 лет обратился к участковому врачу по поводу повышения температуры тела от 37,5 до 38°C, кашля и насморка нет, последние 2-3 недели быстро устаёт, плохо ест. Получал жаропонижающие. Месяц назад ребёнок проходил лечение по поводу ОРВИ. В анализе крови: гемоглобина - 97 г/л, лейкоцитоз 12×10^6 и ускорение СОЭ до 40 мм/ч. Был назначен амоксилав, актиферрин. Температура тела нормализовалась, однако слабость сохранялась, а через 5 дней лихорадка возобновилась, жаловался на боли в ногах. Был направлен в стационар.

При осмотре: температура 38,6°C. Кожа бледная, на правом бедре единичные петехиальные элементы. Пальпируются подчелюстные, шейные, подмышечные лимфатические узлы безболезненные, не плотные, до 3-4 см. Слизистые рта чистые. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные, ЧСС 112 в 1 минуту. Живот безболезненный. Печень плотная, + 5 см. ниже реберного края. Селезёнка+2 см. Физиологические отправления не нарушены. Обследован: Эр- $2,2 \times 10^{12}$, Нв-66 г/л, Тр- $29,2 \times 10^6$, L- $25,2 \times 10^6$, СОЭ-62 мм/ч. Общий анализ мочи – в норме. На рентгенограмме грудной клетки – без патологических изменений.

Задание

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Перечислите основные синдромы. Какие ещё синдромы могут наблюдаться при подозреваемом заболевании?
3. Что необходимо сделать для подтверждения диагноза.
4. Какие методы исследования применимы в педиатрии при данном заболевании?
5. Сроки и показания к проведению к/м пункции
6. Можно ли поставить диагноз без к/м пункции?

Задача № 3

Ребенок А, 1,5 года. От 1 беременности, протекавшей на фоне ЖДА II степени. Вес при рождении 3100 грамм, рост 49 см. Грудное вскармливание до 3-х месяцев, далее ребенок кормился кефиром, с 6-ти месячного возраста переведен на кормление цельным козьем молоком. Из прикормов получает только картофельное пюре, при попытке ввести мясной фарш-рвота. В последнее время заторможен, аппетит снижен, ест мел, плохо набирает в весе. Ребенок не обследован. Масса тела 9 кг. При осмотре; кожа бледная с восковым оттенком, видимые слизистые бледные, язык лакированный. Волосы тусклые, ломкие. Сердечные тоны приглушены, тахикардия, короткий систолический шум на верхушке. Печень на 2 см ниже реберной дуги. В ОАК: эритроцитов - $2,8 \times 10^{12}/л$, Нв – 66 г/л, ц.п. – 0,71, СОЭ – 12мм/час. В биохимическом анализе крови: сывороточное железо 6,0 мкмоль/л.

Вопросы:

1. Поставьте предварительный диагноз?
2. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
3. Что необходимо сделать для подтверждения диагноза.
4. Какие методы исследования применимы в педиатрии при данном заболевании?
5. Нужно ли проводить к/м пункцию?
6. Можно ли поставить диагноз без к/м пункции?

Задача 4

Больная П., 6,5 лет заболела остро 2 недели назад: повысилась температура до 38 С, появилась геморрагическая сыпь на туловище, конечностях, носовые кровотечения. Появилась слабость, вялость. Состояние при поступлении тяжелое: девочка вялая, бледная, температура $39,5^{\circ}C$, выраженный геморрагический синдром, некроз на миндалинах. Органы РГС не увеличены. Тахикардия, систолический шум на верхушке, граница расширена влево. В общем анализе крови: Эр- $1,03 \times 10^{12}/л$, гемоглобин - 24 г/л, ретикулоциты 2%, тромбоцитов $40,0 \times 10^9/л$, лейкоцитов $2,0 \times 10^9/л$, с/я- 12%, лимфоциты – 88%, СОЭ - 80 мм/час. Костный мозг бедноклеточный, с выраженной плазматической реакцией, мегакариоциты отсутствуют.

Задание

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Перечислите основные синдромы. Какие ещё синдромы могут наблюдаться при подозреваемом заболевании?
3. Что необходимо сделать для подтверждения диагноза.
4. Какие методы исследования применимы в педиатрии при данном заболевании?
5. Сроки и показания к проведению к/м пункции
6. Можно ли поставить диагноз без к/м пункции?

Задача 5

Больной П., 2 лет поступил с жалобами на отек и распирающую боль в правом коленном суставе через 6 часов после травмы. В анамнезе, с 11 месяцев у ребенка отмечались гематомы на теле больших размеров после травм, повторные гемартрозы. Аналогичные явления были у деда по материнской линии. Полгода назад у ребенка в анализах крови обнаружено снижение уровня VIII фактора свертывания крови до 5%. Был поставлен диагноз гемофилия А.

Задание:

1. Какие наиболее характерные изменения в коагулограмме у этого больного?
2. Чем определяется степень тяжести гемофилии?
3. Какой препарат будет применяться у данного пациента?
4. Какие противопоказания к применению данного препарата?

Задача 6

Больной В., 9 лет. Наблюдается в детской поликлинике с диагнозом анемия, курсами принимает препараты железа. В течение нескольких лет, чаще после ОРВИ, до 5-6 раз в год, наблюдаются периодические приступы болей в животе, появляется желтушность кожи. Не обследовался. У матери-желчекаменная болезнь. Неделю назад после перенесенного острой респираторной вирусной инфекции состояние ребенка ухудшилось, появилась головная боль, слабость, головокружение, усилилась бледность, иктеричность кожи и склер. При осмотре: мальчик вялый, кожа бледно-желтушная, склеры иктеричные, печень + 2 см, селезенка + 6 см из-под реберной дуги. В общем анализе крови: гемоглобин 52 г/л, лейкоцитоз со сдвигом влево, 60% микросфероцитов, ретикулоциты-120‰.

Вопрос:

1. Какой диагноз можно предположить у данного больного?
2. Какой патогенез данного заболевания?
3. Какой основной признак, подтверждающий диагноз?
4. Какая тактика в отношении данного пациента?
5. Какой прогноз при данном заболевании?

Задача 7

Девочка 12 лет переболела ОРВИ, принимала аспирин, бромгексин, была выписана в школу. Через 5 дней отмечено интенсивное носовое кровотечение. Была вызвана скорая помощь.

При осмотре: Температура тела 36,5°C. Кожа бледная. На шее, животе, бёдрах имеются петехии от точечных до 4 мм, на передней поверхности голеней и ягодицах - несколько экхимозов. По задней стенке зева – сгустки крови, прожилки алой крови. На слизистой щеки несколько подслизистых кровоизлияний. В правом носовом ходу кровянистый сгусток. Лимфатические узлы не пальпируются. Дыхание везикулярное. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС 102 в 1 минуту. Живот безболезненный. Печень – по реберному краю. Была госпитализирована.

Обследована: Анализ крови Нб 105 г/л, L $4,5 \times 10^9$ /л, Тр. 20×10^9 /л, СОЭ 19 мм/ч

Задание

1. Поставьте предварительный диагноз. Обоснуйте диагноз.
2. С чем можно дифференцировать заболевание?
3. Назовите основные направления терапии данного заболевания.
4. Какие могут развиваться неотложные состояния? Их терапия.
5. Каков прогноз заболевания?

Задача 8

Мальчик 15 лет обратился к участковому врачу по поводу повышения температуры тела 39°C, боли в суставах последние 1,5 недели. Наблюдался у педиатра, по поводу суставного синдрома получал НПВП. В анализе крови: гемоглобин - 88 г/л, лейкоцитоз 24×10^6 и ускорение СОЭ до 40 мм/ч. Был направлен в стационар.

При осмотре: температура 38,6°C. Кожа бледная, на правой голени, бедре единичные петехиальные элементы. Суставы внешне не изменены, но пальпация костей голени болезненна. Пальпируются подчелюстные, шейные, подмышечные лимфатические узлы безболезненные, не плотные, до 2 см. Слизистые рта чистые. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные, ЧСС 112 в 1 минуту. Живот безболезненный. Печень плотная, + 5 см. ниже реберного края. Селезёнка+2 см. Физиологические отправления не нарушены. Обследован: Эр- $2,2 \times 10^{12}$, Нб-49 г/л, Тр-единичные, L- $30,9 \times 10^6$, СОЭ-62 мм/ч. Общий анализ мочи – в норме. На рентгенограмме грудной клетки – без патологических изменений.

Задание

1. Поставьте предварительный диагноз.

2. Перечислите основные синдромы. Какие ещё синдромы могут наблюдаться при подозреваемом заболевании?
3. Что необходимо сделать для подтверждения диагноза.
4. Какие обследования необходимы далее.
5. Перечислите основные принципы лечения данных состояний

Задача 9

У мальчика 7 лет во время лечения у стоматолога после экстракции больного молочного зуба длительно не останавливалось кровотечение. В анамнезе у ребёнка бывают продолжительные носовые кровотечения. Анамнез: Ребёнок усыновлённый, из семьи вынужденных переселенцев, последние несколько лет за медицинской помощью не обращались. Ранний анамнез не известен. Известно, что брат ребёнка погиб от тупой травмы живота. Сведений о вакцинации ребёнка нет.

При осмотре: Температура тела 36,6°C. Кожа бледная, два крупных синяка на нижних конечностях. Правый коленный сустав шарообразной формы, безболезненный, плотный на ощупь. Сгибание в суставе ограничено на 20°, имеется нерезко выраженная деформация правого локтевого сустава и ограничение сгибания в нём. Живот безболезненный. Стул регулярный. Мочеиспускания 5-7 раз в день свободные.

Обследован: в общем анализе крови Эр-3,4x10¹², Нв-106 г/л, Тр-259,2x10⁶, L-5,2x10⁶, Э-1, П-1, С-41, Л-53, М-4%, СОЭ-12 мм/ч. На УЗИ брюшной полости внутренние органы не изменены.

Задание

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Перечислите возможные и имеющиеся осложнения.
3. Перечислите методы исследования гемостаза. Назначьте план обследования.
4. Назначьте лечение. Какие возможны осложнения лечения?
5. Какие возможны неотложные состояния? Возможности экстренной помощи

Задача 10

Ребенок Х., 2,5 год, вес 11200г., рост 81 см, из двойни. Вес при рождении 2500 грамм, рост-49 см. С рождения на смешанном вскармливании, в настоящее время получает до 1 литра коровьего молока в день. Прикормы практически не введены (только каши).

Аппетит снижен, ребенок ест мел, песок.

Объективно: Ребенок пониженного питания, бледный. Моторное развитие соответствует возрасту, задержка речевого развития. Кожа сухая, волосы редкие. В легких хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, тахикардия до 120 в минуту, систолический шум, стул неустойчивый, печень и селезенка на 2 см ниже реберной дуги. В общем анализе крови: эр-3,0x10¹²/л, Нв-62 г/л, ц.п.0,7, лейкоциты 6,5x10⁹/л, э-1, п-1, с-45, л-49, м-9, СОЭ- 12 мм/час, анизоцитоз++, пойкилоцитоз++, микроцитоз. В биохимическом анализе крови - сывороточное железо 4,5 мкмоль/л.

Вопросы:

1. Ваш клинический диагноз?
2. Какие факторы способствовали развитию заболевания?
3. Что является «золотым» стандартом диагностики ЖДА?
4. Какая терапия показана ребенку? Как долго?
5. Оценка правильности назначенного лечения?

ПК-2

Способен назначить лечения детям и контролировать его эффективность и безопасность

Типовые задания для оценивания результатов сформированности компетенции на уровне «Знать» (воспроизводить и объяснять учебный материал с требуемой степенью научной точности и полноты):

1. Анемии периода новорожденности: клинические проявления, методы коррекции.
2. Тромбоцитопении периода новорожденности, клиника, лечение.
3. Геморрагическая болезнь новорожденных, причины, формы, клиника, методы лечения.
4. Железодефицитная анемия: основные принципы лечения, группы препаратов железа, схемы назначения. Показания к назначению парентеральных препаратов железа; контроль эффективности лечения ЖДА.
5. В12,фолиево-дефицитная анемия, клинические и гематологические проявления, лечение.
6. Гипопластические и апластические анемии, клинические и гематологические проявления, лечение.
7. Талассемия, этиология, патогенез, гематологические проявления, лечение.
8. Наследственный микросфероцитоз (болезнь Минковского-Шоффара): клиника, лечение
9. Иммунная тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа): основные принципы терапии, лечение. Применение ВВИГ.
10. Лечебная тактика при гемофилиях. Профилактика осложнений (гемартрозов и др.).
11. Неотложная помощь при различных видах кровотечения. Осложнения. Прогноз.
12. Принципы лечения лейкозов (на примере острого лимфобластного), программы, группы риска, основные периоды в лечении.
13. Осложнения химиотерапии лейкозов, лечение, профилактика
14. Тактика врача-педиатра при нейтропении у детей, лечение.
15. Лимфаденопатия у детей, определение, этиология, тактика врача-педиатра.
16. Наследственный микросфероцитоз (болезнь Минковского-Шоффара): этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение

Типовые задания для оценивания результатов сформированности компетенции на уровне «Уметь»

1. Основные препараты для лечения пациентов с желездефицитной анемией
2. План лечения пациента с подозрением на гемолитическую анемию. Показания и противопоказания к гемотрансфузии.
3. План лечения пациента с нейтропенией.
4. План лечения пациента с коагулопатией. Основные препараты для лечения гемофилии А и В
5. Тактика лечения пациента с наследственной микросфероцитарной анемией
6. Тактика ведения пациента с ИТП без активных признаков кровотечения
7. Тактика при почечном кровотечении у больного с ИТП
8. Тактика при желудочно-кишечном кровотечении у больного с ИТП
9. Кровотечение после ретракции зуба у больного с коагулопатией, тактика, неотложные мероприятия
10. Показания к гемотрансфузии у детей с анемиями в различные возрастные периоды.
11. Показания и противопоказания к назначению ВВИГ при ИТП.
12. Показания к использованию ВВИГ в гематологии
13. Показания к парентеральному применению препаратов железа.
14. Побочные действия пероральных препаратов железа у детей

Типовые задания для оценивания результатов сформированности компетенции на уровне «Владеть»

Задача 1

Пациентка В., 2 года, родилась от второй доношенной беременности, вес при рождении 3500 грамм, рост – 52 см. Впервые анемия выявлена в 1 год 3 месяца месячном возрасте, лечения препаратами железа почти без эффекта. Максимальный уровень гемоглобина не выше 80-88 г/л. Ухудшение месяц назад, после перенесенной ОРВИ, появилась слабость, бледность кожи усилилась. При осмотре: состояние тяжелое. Вялая, пониженного питания, бледность с восковым оттенком, слизистые бледные, геморрагий нет. Сердце: систолический шум на верхушке, тахикардия, селезенка у края реберной дуги, печень + 1,5 см из-под реберной дуги. В общем анализе крови: Эр- $1,2 \times 10^{12}$ /л, Нв-18 г/л, ц.п- 0,9, лейкоцитов $6,8 \times 10^9$ /л, п 6, с 40, л-42, э-4, м-1, Б-1, ретикулоциты единичные, тромбоциты 208×10^9 /л. В миелограмме отмечается резкая редукция красного ростка. Билирубин крови в норме.

Вопросы:

1. Поставьте предварительный диагноз?
2. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?
3. Какие дополнительные методы исследования следует провести?
4. Составьте план ведения пациентки
5. Какое лечение следует назначить?

Задача 2

Девочка 6 лет госпитализирована в связи с жалобами на повышение температуры тела до $38,5^{\circ}\text{C}$ в течение 14 дней. Кашля и насморка нет. Мама отмечает, что ребёнок последние 2-3 недели быстро устаёт, плохо ест, похудела.

Объективно: Температура тела $37,6^{\circ}\text{C}$. Бледная, на правом бедре имеются единичные петехии. Пальпируются подчелюстные, шейные, подмышечные лимфатические узлы безболезненные, не плотные, до 3-4 см. Слизистые рта чистые. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные, ЧСС 112 в 1 минуту. Живот безболезненный. Печень плотная, безболезненная, + 5 см. ниже реберного края. Селезёнка + 2 см из-под края реберной дуги. Физиологические отправления не нарушены.

В анализе крови, выполненном по Сито: Эр- $2,5 \times 10^{12}$, Нв-46 г/л, Тр-единичные $\times 10^6$, L- $3,4 \times 10^9$, СОЭ-62 мм/ч. Общий анализ мочи – в норме. На рентгенограмме грудной клетки – без патологических изменений.

Задание

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Перечислите основные синдромы.
3. Назовите показания для назначения ребёнку развёрнутого анализа крови.
4. Что необходимо сделать для подтверждения диагноза.
5. Какие обследования необходимы далее.

Задача 3

Галя М., 4 года, армянка. Первые признаки заболевания отмечались с возраста 12 месяцев: снижение уровня гемоглобина до 80-86 г/л, рефрактерная к обычным методам лечения. Девочка отставала в психо-моторном и физическом развитии. Не обследовалась. Объективно: кожа бледная, с землистым оттенком, «башенный череп», печень + 3,5 см, селезенка + 5 см ниже реберной дуги, плотная. В общем анализе крови: эр- $2,5 \times 10^{12}$ /л, НВ-66 г/л, ЦП= 0,7, единичные мишеневидные эритроциты, анизо-, пойкилоцитоз. Число лейкоцитов, тромбоцитов в норме. В биохимическом анализе крови: билирубин общий 85

ммоль/л, сывороточное железо 20 мкмоль/л, общий белок 55 г/л. Реакция Кумбса отрицательная. В [костном мозге раздражение](#) эритроидного ряда, эритроциты с большим количеством телец Гейнца. У матери также анемия, анамнез отца неизвестен.

Задание

1. Поставьте предварительный диагноз, обоснуйте.
2. Что необходимо сделать для подтверждения диагноза.
3. Проведите дифференциальную диагностику с железодефицитной анемией
4. Каколечение показано данному пациенту?
5. Показаны ли препараты железа данному пациенту?

Задача 4

Ребенку 1-е сутки, от второй беременности, родился на 38 неделе с массой 2700грамм, рост 50см, [оценка по шкале Апгар](#) 7/8 баллов. Мать здорова, имеет 0 (I) группу крови Rh (-), у ребенка А (II), Rh (+).

Через 8 часов после рождения появилось желтушное окрашивание кожных покровов, иктеричностьсклер.В общем анализе крови: эритроцитов $2,9 \times 10^{12}/л$, Нв – 94 г/л, ц.п. – 0,97, ретикулоциты 20‰, единичные нормобласты. Билирубин крови –195ммоль/л, непрямая фракция 160ммоль/л. Увеличилась печень на 4 см, селезенка до 3см ниже реберной дуги.

Задание

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Какие формы данного заболевания существуют?
3. Назовите осложнения данного заболевания?
4. Тактика врача при данном заболевании. Основные методы лечения
5. Профилактика данного заболевания.

Задача 5

Больная, 8 лет. Две недели назад перенесла ОРВИ, два дня назад появились геморрагические сливные высыпания на голених, бедрах, ягодицах, сукровичное отделяемое из носа. Самостоятельно обратились в стационар, госпитализирована. Объективно: общее состояние средне-тяжелое, не лихорадит, бледная. На коже нижних конечностей, ягодицах множественные, местами сливные, симметричные геморрагические папулезные элементы. В ОАК: эритроцитов - $3,2 \times 10^{12}/л$, Нв- 85 г/л, тромбоциты-единичные, лейкоцитов - $17 \times 10^9/л$, ц.п. – 0,75, п-17, с-57, л-30, м-2, СОЭ – 34 мм/час, время кровотечения по Ли –Увайту – 6 минут.

Задание

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Перечислите основные синдромы.
3. Осложнения данного заболевания.
4. Составьте план лечения у данного пациента.
5. Тактика при абдоминальном синдроме.

Задача 6

Больная Г 10 лет, вес 26 кг. Жалобы на схваткообразные боли в животе, неустойчивый стул, плохой аппетит. Периодически отмечает повышение температуры до субфебрильных цифр, кашель, головные боли, головокружение.

1. Объективно: девочка пониженного питания. Кожа бледная, сухая, слизистые оболочки бледно-розовые, ногти деформированы. Язык бледный, сосочки

атрофированы, со стороны органов грудной клетки без особенностей. Живот мягкий при пальпации, чувствительный в эпигастральной области. Печень на 1,5 см ниже реберной дуги, селезенка не увеличена. В ОАК: эритроцитов – $3,0 \times 10^{12}/л$, Нв – 80 г/л, ЦП – 0,8, анизо, пойкилоцитоз ++ за счет микроцитов. Сывороточное железо 6,5 мкмоль/л, лейкоцитов $-16,0 \times 10^9/л$, п-1, с-39, л-40, м-3, э-15, СОЭ – 20 мм/час. В кале обнаружены яйца аскарид. На ЭФГДС – явления поверхностного гастрита. Р-графия грудной клетки без особенностей.

1. Поставьте предварительный диагноз у данного пациента?
2. С чем связано развитие анемии у данного пациента?
3. Тактика ведения данного пациента.
4. Показаны ли препараты железа данному пациенту?
5. Чем проводится лечение аскаридоза?

Задача 7

Больной В., 8 лет. поступил с жалобами на ограничение подвижности и болезненность левого коленного сустава, накануне упал в сугроб. Анамнез заболевания: в возрасте 6 месяцев после внутримышечной инъекции сформировалась обширная напряженная гематом на левой ягодице, с распространением на бедро и мошонку. С этого возраста наблюдается гематологом. Периодически спонтанно или после незначительных травм возникают гемартрозы левого коленного сустава, однократно – гемартроз правого локтевого сустава. Дядя больного по материнской линии страдает повышенной кровоточивостью (повторные гемартрозы).

При поступлении состояние средней степени тяжести: на голенях, бедрах, предплечьях, спине – экхимозы различной степени давности диаметром от 1 до 3 см. Левый коленный сустав увеличен в объеме, контуры сглажены, флюктуация надколенника. Активные движения практически отсутствуют, конечность находится в вынужденном полусогнутом положении, попытка пассивных движений вызывает болезненность. Окружность левого бедра на 2 см менее правого. Остальные суставы не изменены.

Задание

1. Какой диагноз можно предположить у данного больного?
2. Какой патогенез данного заболевания?
3. Какой основной признак, подтверждающий диагноз?
4. Какая тактика в отношении данного пациента?
5. Какой прогноз при данном заболевании?

Задача 8

Больной В., 6 лет. В течение последнего месяца появились жалобы на слабость, утомляемость при нагрузках, бледность, появились геморрагические высыпания на коже. При поступлении состояние тяжелое: на коже голеней обильная петехиальная сыпь, слизистые бледные. Дыхание жесткое, хрипов нет, ЧД 26 в минуту. Тоны сердца ритмичные, систолический шум, ЧСС 118 в мин. Живот мягкий Печень +0,5 см, селезенка +0,5 см из-под края реберной дуги. В общем анализе крови: Нв 38 г/л, Эр $1,5 \times 10^{12}/л$, ретикулоциты не встретились, тромбоциты $8 \times 10^9/л$, лейкоциты $1,0 \times 10^9/л$, п/я 0%, с/я 16%, эозинофилы 3%, лимфоциты 67%, моноциты 14%, СОЭ 60 мм/ч. В миелограмме: бласты 0,6%, мегакарициты не встретились, лимфоциты 58,6%, гранулоцитарный росток представлен всеми формами, количественно уменьшен, количество клеток красного ростка снижено.

Задание

1. Какой диагноз можно предположить у данного больного?
2. Какой патогенез данного заболевания?
3. Какой основной признак, подтверждающий диагноз?
4. Какая тактика в отношении данного пациента?
5. Какой прогноз при данном заболевании?

Задача 9

Девочка 4 года лет обратилась к участковому врачу по поводу болей в костях, слабости, снижения аппетита. Неделю назад перенесла ОРВИ с повышением температуры до 37,8 С. Поставлен диагноз реактивный артрит, получала нурофен. Температура тела нормализовалась, однако слабость сохранялась, а через 5 дней лихорадка возобновилась, жаловалась на боли в ногах. Была направлена в стационар.

При осмотре: температура 38,6°С. Кожа бледная, на левом бедре единичные петехиальные элементы. Пальпируются подчелюстные, шейные, подмышечные лимфатические узлы безболезненные, не плотные, до 3-4 см. Слизистые рта чистые. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные, ЧСС 106 в 1 минуту. Живот безболезненный. Печень плотная, + 6 см. ниже реберного края. Селезёнка+4 см. Физиологические отправления не нарушены. Обследована: Эр-2,3х10¹², Нв-104 г/л, Тр-единичные х10⁶, L-77,2х10⁶, СОЭ-60 мм/ч. Общий анализ мочи – в норме.

Задание

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Перечислите основные синдромы. Какие ещё синдромы могут наблюдаться при подозреваемом заболевании?
3. Что необходимо сделать для подтверждения диагноза.
4. Какие обследования необходимы далее.
5. Перечислите основные принципы лечения данных состояний