

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Кафедра гематологии и трансфузиологии (с курсом клинической лабораторной
диагностики, генетики и лабораторной генетики)

Оценочные материалы

по дисциплине «**Гематология**»

Специальность **31.08.29** **ГЕМАТОЛОГИЯ**

1. Перечень компетенций, формируемых дисциплиной (полностью или частично)*

Универсальные компетенции (УК):

Код и наименование общепрофессиональной компетенции	Индикатор(ы) достижения общепрофессиональной компетенции
УК-1: способность критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте	умение критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в гематологии
ОПК-4: способность проводить клиническую диагностику и обследование пациентов;	умение проводить клиническую диагностику и обследование пациентов по профилю гематология
ОПК-5: способность назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность	умение назначать лечение пациентам при заболеваниях органов кроветворения, контролировать его эффективность и безопасность
ОПК-7: способность оказать паллиативную медицинскую помощь пациентам;	умение оказать паллиативную медицинскую помощь пациентам гематологического профиля
ПК-1: способность диагностировать заболевания крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	умение проводить диагностику заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
ПК-2: способность назначать лечение пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, контролировать его эффективность;	умение назначать лечение пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов; злокачественными новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей; контролировать эффективность лечения
ПК-3: способность к оказанию медицинской помощи в экстренной форме	умение оказывать медицинскую помощь в экстренной форме

2. Виды оценочных материалов в соответствии с формируемыми компетенциями

Наименование компетенции	Виды оценочных материалов	количество заданий на 1 компетенцию
--------------------------	---------------------------	-------------------------------------

УК-1	Задания закрытого типа	25 с эталонами ответов
	Ситуационные задачи	30 с эталонами ответов
	Вопросы для собеседования	35 с эталонами ответов
	Задания на дополнения	10 с эталонами ответов
ОПК-4	Задания закрытого типа	25 с эталонами ответов
	Ситуационные задачи	30 с эталонами ответов
	Вопросы для собеседования	35 с эталонами ответов
	Задания на дополнения	10 с эталонами ответов
ОПК-5	Задания закрытого типа	25 с эталонами ответов
	Ситуационные задачи	30 с эталонами ответов
	Вопросы для собеседования	35 с эталонами ответов
	Задания на дополнения	10 с эталонами ответов
ОПК-7	Задания закрытого типа	25 с эталонами ответов
	Ситуационные задачи	30 с эталонами ответов
	Вопросы для собеседования	35 с эталонами ответов
	Задания на дополнения	10 с эталонами ответов
ПК-1	Задания закрытого типа	25 с эталонами ответов
	Ситуационные задачи	30 с эталонами ответов
	Вопросы для собеседования	35 с эталонами ответов
	Задания на дополнения	10 с эталонами ответов
ПК-2	Задания закрытого типа	25 с эталонами ответов
	Ситуационные задачи	30 с эталонами ответов
	Вопросы для собеседования	35 с эталонами ответов
	Задания на дополнения	10 с эталонами ответов
ПК-3	Задания закрытого типа	25 с эталонами ответов
	Ситуационные задачи	35 с эталонами ответов
	Вопросы для собеседования	30 с эталонами ответов
	Задания на дополнения	10 с эталонами ответов

УК- 1:

ЗАДАНИЯ ЗАКРЫТОГО ТИПА

Задание 1. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

На долю железодефицитной анемии в общей структуре анемий приходится:

1. 40%
2. 20%
3. 60%

Эталон ответа: 3.

Задание 2. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Основным условием для развития хронического дефицита железа в организме является:

1. потеря железа, превышающая его всасывание
2. повышенное разрушение эритроцитов
3. нарушение синтеза порфиринов

Эталон ответа: 1.

Задание 3. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

В патогенезе волосатоклеточного лейкоза важную роль играет:

1. активирующая мутация V600E гена BRAF
2. активирующая мутация V600E гена p53
3. активирующая мутация V600E гена BAC

Эталон ответа: 1.

Задание 4. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Среди лейкозов взрослых волосатоклеточный лейкоз составляет примерно:

1. 2%
2. 50 %
3. 10 %

Эталон ответа: 1.

Задание 5. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Для волосатоклеточного лейкоза характерна спленомегалия:

1. без лимфоаденопатии
2. с большими конгломератами висцеральных лимфатических узлов
3. с большими конгломератами периферических лимфатических узлов

Эталон ответа: 1.

Задание 6. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Для мегалобластной анемии характерны изменения периферической крови в виде:

1. гипохромии, микроцитоза
2. гиперхромии, макроцитоза
3. нормохромии, макроцитоза

Эталон ответа: 2.

Задание 7. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Для апластической анемии характерны изменения периферической крови в виде:

1. гипохромии, микроцитоза
2. гиперхромии, макроцитоза
3. нормохромии, нормоцитоза.

Эталон ответа: 3.

Задание 8. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Для талассемии характерны изменения периферической крови в виде:

1. гипохромии, микроцитоза
2. гиперхромии, макроцитоза
3. гипохромии, нормоцитоза, микроцитоза.

Эталон ответа: 3.

Задание 9. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Дифиллоботриоз может стать причиной развития:

1. железодефицитной анемии
2. гемолитической анемии
3. В₁₂-дефицитной анемии

Эталон ответа: 3.

Задание 10. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Самой частой причиной дефицита витамина В₉ (фолиевой кислоты) является:

1. атрофия слизистой оболочки желудка
2. прием противосудорожных препаратов
3. повторные беременности

Эталон ответа: 2.

Задание 11. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Симптоматический аутоиммунный гемолиз маловероятен при:

1. хроническом лимфолейкозе
2. диффузных болезнях соединительной ткани
3. острой пневмонии

Эталон ответа: 3.

Задание 12. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Маловероятно развитие панцитопении при:

1. гиперспленизме
2. аутоиммунной гемолитической анемии

3. сидероахрестической анемии

Эталон ответа: 3.

Задание 13. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При анемии хронического заболевания почечного генеза маловероятную роль играет:

1. снижение продукции эритропоэтина
2. антипролиферативный эффект уремических токсинов
3. снижение уровня витамина В₁₂ сыворотки крови

Эталон ответа: 3.

Задание 14. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Основным диагностическим признаком апластической анемии является:

1. снижение содержания гемоглобина в периферической крови.
2. геморрагический синдром
3. превалирование жировой ткани в костном мозге в трепанобиоптате.

Эталон ответа: 3.

Задание 15. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Анизоцитозом называется изменение:

1. формы эритроцитов
2. количества эритроцитов
3. размера эритроцита

Эталон ответа: 3.

Задание 16. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Пойкилоцитозом называется изменение:

1. формы эритроцитов
2. размера эритроцитов
3. объема эритроцитов

Эталон ответа: 1.

Задание 17. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Нехарактерны для наследственной геморрагической телеангиоэктазии:

1. кровоточивость ангиоматозного типа без кровоизлияний в кожу и другие ткани, желудочно-кишечные кровотечения.
2. носовые кровотечения после легких механических травм, спонтанно, легочные кровотечения.
3. гемартрозы

Эталон ответа: 3.

Задание 18. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Что такое геморрагические диатезы?

1. Группа приобретенных заболеваний, ведущим клиническим проявлением которых является патологическая кровоточивость.
2. Группа врожденных заболеваний, ведущим клиническим проявлением которых является патологическая кровоточивость.
3. Группа заболеваний, ведущим клиническим проявлением которых является постгеморрагическая анемия.
4. Группа врожденных и приобретенных заболеваний и синдромов, ведущим клиническим проявлением которых является патологическая кровоточивость.

Эталон ответа: 4.

Задание 19. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Какой тип кровоточивости сопровождается появлением крупных кровоизлияний под кожу, в суставы без формирования внутрикожных кровоподтеков?

1. Гематомный.
2. Петехиально-пятнистый.
3. Смешанный петехиально-гематомный.
4. Васкулитно-пурпурный.

5. Ангиоматозный.

Эталон ответа: 1.

Задание 20. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Какой тип кровоточивости характеризуется появлением малиновых звездочек, линий на коже, слизистых, легко кровоточащих при травмировании?

1. Гематомный.
2. Петехиально-пятнистый.
3. Смешанный петехиально-гематомный.
4. Васкулитно-пурпурный.
5. Ангиоматозный.

Эталон ответа: 5.

Задание 21. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Какая формулировка соответствует определению гемофилии?

1. Наследуемые заболевания, обусловленные дефектами генов, обеспечивающих синтез факторов фибринолитического звена свертывания крови.
2. Наследуемые заболевания, обусловленные дефектами генов, обеспечивающих синтез факторов тромбоцитарного звена свертывания крови.
3. Наследуемые заболевания, обусловленные дефектами генов, обеспечивающих синтез тканевых факторов системы свертывания крови.
4. Наследуемые заболевания, обусловленные дефектами генов, обеспечивающих синтез плазменных факторов свертывания крови.

Эталон ответа: 4.

Задание 22. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При гистологическом исследовании костного мозга при АА выявляется все, кроме:

1. опустошение костного мозга
2. преобладание жировой ткани
3. отдельные глыбки кроветворения
4. сидеробласты с большим содержанием железа

Эталон ответа: 4.

Задание 23. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Гистиоцитарными являются все, кроме:

1. Атипичные гистиоциты.
2. Многоядерные клетки.
3. Ксантомные клетки.
4. Клетки Березовского - Штенберга.

Эталон ответа: 4.

Задание 24. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Стернальная пункция целесообразна:

1. у больной, отмечающей в течение нескольких лет меноррагии, бывают синяки на коже от незначительной травмы при нормальном содержании лейкоцитов и гемоглобина
2. у больного с гепато-лиенальным синдромом, портальной гипертензией, геморрагиями на коже, носовыми кровотечениями, анемией, лейкопенией
3. у больного с рецидивирующей ТЭЛА, получающего лечение гепарином, при нормальных показателях гемоглобина и лейкоцитов
4. у больного с геморрагическим синдромом, возникшим около месяца назад, у которого имеются носовые, десневые кровотечения, кожные геморрагии, анемия, нейтропения.

Эталон ответа: 4.

Задание 25. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Отличительным признаком болезни Вальденстрема от множественной миеломы является:

1. поражение клетки – предшественницы В-лимфоцитов
2. наличие синдрома повышенной вязкости крови
3. синтез опухолевыми клетками иммуноглобулина М (макроглобулина)

Эталон ответа: 3.

ЗАДАНИЯ ОТКРЫТОГО ТИПА СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задание 1. Больной К.В., 56 лет, госпитализирован в хирургическое отделение госпиталя ветеранов войн в связи с тромбозом правой подколенной артерии. В анализе крови: гемоглобин - 210 г/л, эритроциты - $6,7 \times 10^{12}/л$, тромбоциты $600 \times 10^9/л$, СОЭ - 1 мм/ч. В коагулограмме Д-димер 2000 нг/мл, РФМК 10 мг%, фибриноген 6 г/л, АЧТВ 19 сек. Проводилась терапия гепарином. В связи с развившейся гангреной конечности произведена ее ампутация на уровне средней трети бедра. Через 10 дней после операции развился тромбоз бедренной артерии на второй ноге, затем левой локтевой артерии. Произведена ампутация левой нижней конечности. Консультирован гематологом. Выявлена спленомегалия + 3 см из-под края реберной дуги.

Вопрос: Сформулируйте диагноз: основной, осложнения.

Эталон ответа. Основной: Хроническое миелопролиферативное заболевание (Susp. Истинная полицитемия). Осложнения: Тромбозы артерий нижних конечностей, левой локтевой артерии.

Задание 2. Больная 20 лет жалуется на образование болезненных белесоватых изъязвлений на слизистой оболочке полости рта, языка, боли в горле при глотании, повышение температуры до $38,5^{\circ}C$, озноб, потливость, слабость. По поводу обострения хронического аднексита в течение 5 дней принимала цiproфлoксацин (ципролет), после чего появились вышеперечисленные жалобы. При осмотре состояние средней степени тяжести, зев гиперемирован, признаки выраженного стоматита, увеличение подчелюстных и шейных лимфоузлов, болезненность при пальпации. В легких дыхание жестковатое, тахикардия до 96 ударов/мин. Анализ крови: Нв 120 г/л, эр $4,4 \times 10^{12}/л$, цв. показатель 0,98, лейкоц $0,8 \times 10^9/л$, эоз 1%, п/я 1%, сегм 35% ($0,28 \times 10^9/л$), лимф 53%, мон 10%, тромбоциты $190 \times 10^9/л$, СОЭ 42 мм/час.

Вопрос. Ваш диагноз?

Эталон ответа. Лекарственно – индуцированная нейтропения на фоне приема цiproфлoксацина (ципролета). Агранулоцитоз. Осл. Стоматит, фарингит. Интоксикационный синдром.

Задание 3. Вызов врача-терапевта участкового на дом. Больной М 66 лет. Диагноз «ИБС, стенокардия напряжения ФК III. Постинфарктный кардиосклероз (инфаркт миокарда в 2013 году), коронаросклероз (коронарография в 2013 г., 2014 г.). Постоянная форма фибрилляции предсердий. Гипертоническая болезнь III ст. Риск ССО4. ХСН II Б, ФК III». На момент осмотра пациент получает: Верошпирон 25 мг 1 раз в день, Бисопролол 5 мг 1 раз в сутки, Аторвастатин 40 мг вечером, Дигоксин 0,125 мг 1 раз в день, Варфарин 5 мг 1 раза в день. Больной госпитализирован.

Вопрос. Укажите лабораторный показатель и его целевое значение для оценки эффективности и безопасности назначения Варфарина.

Эталон ответа. Эффективные и безопасные дозы варфарина находятся в диапазоне МНО 2.0-3.0.

Задание 4. Больная С., 32 лет, жаловалась на тупые боли в области правого подреберья, тошноту, периодически иктеричность склер. Перечисленные жалобы беспокоят с детских лет, проводилась терапия по поводу хронического холецистита. При очередном обследовании в связи с оформлением санаторно-курортной карты у больной были выявлены признаки анемии: Эр - $2,9 \times 10^{12}/л$, Нв - 92 г/л, ЦП - 0,8, СОЭ - 12 мм/час,

микросфероцитоз эритроцитов, ретикулоцитоз - 6 %. Общий билирубин сыворотки составил 28 ммоль/л, непрямой - 20 ммоль/л. При пальпации живота выявлено: печень выступает на 2-3 см, малочувствительная к пальпации, селезенка больших размеров, плотная, перкуторно 12х14 см. Выявлена желчно-каменная болезнь. Семейный анамнез: отец больной страдал рецидивирующими желтухами и умер от цирроза печени в 49 лет. У младшей сестры периодически желтухи, выявлена спленомегалия.

Вопросы. Ваш предположительный диагноз? Обоснуйте. Какие необходимы методы исследования для уточнения диагноза?

Эталон ответа. Наследственная микросфероцитарная анемия.

Задание 5. Больная С., 32 лет, жаловалась на тупые боли в области правого подреберья, тошноту, периодически иктеричность склер. Перечисленные жалобы беспокоят с детских лет, проводилась терапия по поводу хронического холецистита. При очередном обследовании в связи с оформлением санаторно-курортной карты у больной были выявлены признаки анемии: Эр - $2,9 \times 10^{12}/л$, Нв - 92 г/л, ЦП - 0,8, СОЭ - 12 мм/час, микросфероцитоз эритроцитов, ретикулоцитоз - 6 %. Общий билирубин сыворотки составил 28 ммоль/л, непрямой - 20 ммоль/л. При пальпации живота выявлено: печень выступает на 2-3 см, малочувствительная к пальпации, селезенка больших размеров, плотная, перкуторно 12х14 см. Выявлена желчно-каменная болезнь. Семейный анамнез: отец больной страдал рецидивирующими желтухами и умер от цирроза печени в 49 лет. У младшей сестры периодически желтухи, выявлена спленомегалия. Предположительный диагноз – наследственная микросфероцитарная анемия.

Вопросы. Обоснуйте предположительный диагноз.

Эталон ответа. Наличие желтухи с увеличением селезенки у отца и сестры, желтушность у самой больной с детства; анемия гипохромная с ретикулоцитозом и микросфероцитозом, увеличением уровня непрямого билирубина, спленомегалия, ЖКБ.

Задание 6. Больной обратился к участковому терапевту с жалобами на тупые, ноющие малоинтенсивные боли и ощущение тяжести в подложечной области через 15-20 минут после еды, тошноту, изжогу. Боли в подложечной области беспокоят последние 4-5 недель, несколько уменьшаются после приема но-шпы, альмагеля. Около недели назад пациент отметил эпизод появления чёрного стула в течение 2-х суток. Больной страдает ИБС; 1,5 года назад перенес инфаркт миокарда, 10 месяцев назад проведена операция стентирования коронарных артерий (установлено 2 стента). Пациент получает медикаментозное лечение по поводу ИБС, в том числе, Тромбо асс (АСК) и клопидогрел. В анализах: эритроциты $3,11 \times 10^{12}/л$, Нв 103 г/л, лейкоциты $5,6 \times 10^9/л$. СОЭ 8 мм/час. ЭКГ: ритм синусовый, 72 в 1 мин; RI > RII > RIII, в I, aVL, v1-4 отведениях зубец Q > 1/3 зубца R, зубец T отрицательный.

Вопрос. Предполагаемый диагноз?

Эталон ответа. У больного имеет место НПВП – ассоциированная гастропатия, обусловленная приемом АСК (Тромбо асс). Состоявшееся желудочно-кишечное кровотечение. Постгеморрагическая анемия легкой степени. ИБС: стабильная стенокардия II ФК, ПИКС по передней стенке и верхушке ЛЖ.

Задание 7. Больной обратился к участковому терапевту с жалобами на тупые, ноющие малоинтенсивные боли и ощущение тяжести в подложечной области через 15-20 минут после еды, тошноту, изжогу. Боли в подложечной области беспокоят последние 4-5 недель, несколько уменьшаются после приема но-шпы, альмагеля. Около недели назад пациент отметил эпизод появления чёрного стула в течение 2-х суток. Больной страдает ИБС; 1,5 года назад перенес инфаркт миокарда, 10 месяцев назад проведена операция стентирования коронарных артерий (установлено 2 стента). Пациент получает медикаментозное лечение по поводу ИБС, в том числе, Тромбо асс (АСК) и клопидогрел.

В анализах: эритроциты $3,11 \times 10^{12}/л$, Hb 103 г/л, лейкоциты $5,6 \times 10^9/л$. СОЭ 8 мм/час. ЭКГ: ритм синусовый, 72 в 1 мин; RI> RII> RIII, в I, aVL, v1-4 отведениях зубец Q > 1/3 зубца R, зубец T отрицательный.

Вопрос. Определите план ведения пациента с использованием медикаментозных и немедикаментозных методов лечения.

Эталон ответа. Выбор тактики лечения, в том числе решение вопроса о необходимости стационарного лечения, должен быть осуществлен с учетом результатов эндоскопического обследования пациента. Отмена препарата АСК, подключение в качестве гастропротекторов ингибиторов протонной помпы. Медикаментозная терапия должна проводиться на фоне использования диетотерапии.

Задание 8. Больная (40 лет) в тяжелом состоянии поступила с жалобами на слабость, головокружение, синяки на коже, кровоточивость десен, интенсивные маточные кровотечения. Анамнез: явления возникли после ангины 2 недели назад. Кожа бледная с многочисленными петехиями и экхимозами. Пульс – 110 уд./мин., АД 70\50мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. В анализе крови: эр. – $2,5 \cdot 10^{12}/л$, Hb – 60 г/л, ЦП – 0,7, тромб. – $17 \cdot 10^9/л$, лейкоц. – $6,4 \cdot 10^9/л$. В миелограмме: мегакарициты без отшнуровки тромбоцитов. Верифицирован диагноз ИТП., осложнение – постгеморрагическая анемия 3 ст.

Вопрос. Тактика ведения больной.

Эталон ответа. Учитывая уровень тромбоцитов ниже 30 тыс + наличие геморрагического синдрома – пульс терапия ГКС, гемостатическая терапия. Учитывая большую продолжающуюся кровопотерю для купирования гемодинамических расстройств - введение свежезамороженной плазмы, трансфузии эритроцитов, кристаллоидов.

Задание 9. Больной 30 лет, жалуется на внезапное появление мелкоточечных кровоизлияний на нижних конечностях и животе, боли в коленных суставах. Три недели назад перенес острое респираторное заболевание. При осмотре выявляется геморрагическая сыпь на конечностях, туловище, ягодицах, местами сливающаяся, местами после сыпи остались участки пигментации. Гемограмма и коагулограмма – без отклонений от нормы. В анализе мочи – белок – 0,1 г/л, эритроциты измененные – 7-10х. Уровень циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК) в крови – 210 (при норме 30-90 МЕ/мл). Диагностирован геморрагический васкулит (болезнь Шенляйна–Геноха), кожно-суставно-почечная форма.

Вопрос. Что могло явиться причиной развития данного заболевания? Какие дополнительные методы требуется провести для подтверждения диагноза?

Эталон ответа. Причиной развития геморрагического васкулита, очевидно, явилась иммунная реакция на инфекционные антигены с образованием циркулирующих иммунных комплексов, инициировавших воспаление мелких сосудов. Обнаружение гранулоцитарной инфильтрации мелких артериол, капилляров и венул при проведении биопсии кожи подтверждает диагноз.

Задание 10. Пациентка 32 лет обратилась в связи с невынашиванием беременности. Менструации с 13 лет по 5 дней, 2 дня обильные, половая жизнь с 18 лет, в течение 10 лет – 3 замершие беременности в сроках: 6 нед, 8 нед, 7 недель, 1 самоаборт в сроке 7 недель. При дообследовании в общем анализе крови Hb 122 г\л, эритроц. $4,3 \times 10^{12}/л$, тромб $220 \times 10^9/л$, лейкоциты $4,0 \times 10^9/л$, ферритин 10мг\л, в общем анализе мочи без патологии. В коагулограмме РФМК 4,5 мг\л, фибриноген 4,2 г\л, выявлены волчаночный антикоагулянт, антитела к $\beta 2$ гликопротеину в диагностически значимых титрах в повторных исследованиях с интервалом 6 недель.

Вопрос. 1. Ваш предполагаемый диагноз?

Эталон ответа. Антифосфолипидный синдром.

Задание 11. У больного 67 лет, страдающего ревматоидным артритом 5 лет и принимающего НПВС, метотрексат в дозе 7,5 мг/нед., в ОАК Нв 92 г/л, эритроцитов 3×10^{12} /л, СОЭ 48 мм/ч.

Вопрос. Каковы возможные причины анемии?

Эталон ответа. Наиболее вероятно наличие анемии хронического заболевания легкой степени тяжести. Возможными причинами являются дефицит фолиевой кислоты на фоне приема метотрексата; а также абсолютный дефицит железа вследствие неманифестированного желудочно-кишечного кровотечения на фоне НПВС-ассоциированной гастропатии.

Задание 12. У больной 50 лет в течение 3-х месяцев жалобы на слабость, головокружение, одышку при ходьбе, синяки на коже, частые вирусные инфекции. 3 года назад – ПХТ и радиотерапия по поводу рака кишечника. Данных за прогрессирование основного заболевания и развитие метастазов не получено. В ОАК эритроциты – $1,8 \times 10^{12}$ /л, Нв 60 г/л, MCV – 86 фл, MCH – 30 пг, MCHC – 320 г/л, ретикулоциты – 0,5 %, лейкоциты – $0,9 \times 10^9$ /л, нейтрофилы $0,39 \times 10^9$ /л тромбоциты – 10×10^9 /л, СОЭ – 35 мм/ч. Исследование костного мозга: костный мозг представлен жировой тканью, в которой определяются редкие и мелкие островки миелоидной ткани.

Вопрос. Сформулировать предварительный диагноз, возможную причину заболевания.

Эталон ответа. Предварительный диагноз – тяжелая апластическая анемия (нейтрофилы $>0,2 \times 10^9$ /л, но $<0,5 \times 10^9$ /л, тромбоциты $<20 \times 10^9$ /л /мкл, ретикулоциты $<1\%$). В качестве возможной причины могли быть цитостатическая и лучевая терапия по поводу рака кишечника, проведенная 3 года назад.

Задание 13. Больная, 67 лет, предъявляет жалобы на слабость, головокружение, потемнение в глазах, парестезии в стопах и неустойчивость походки. При осмотре - желтушность склер и кожных покровов; печень+ 1,5 см, селезенка +2см из-под края реберной дуги. В ОАК: Нв- 70 г\л, Ц.П. 1,4. Лейк. $2,5 \times 10^9$ \л, Тромб 94×10^9 \л, Э.-0,Б.-0,П-5, С-56, м-10, л-29, СОЭ- 12 мм\час. При гастроскопии – атрофический гастрит, ахилия. В миелограмме гиперклеточный костный мозг, индекс Л/Э = 1/6. Среди эритрокариоцитов преобладают клетки гигантских размеров (более 25 мкм) с нежной хроматиновой структурой ядер, базофильной цитоплазмой. Созревание нейтрофилов замедлено, среди последних много гигантских миелоцитов и метамиелоцитов, гиперсегментированных нейтрофилов, мегакариоциты больших размеров, с гиперсегментированными ядрами.

Вопрос. Какие заболевания необходимо исключить у пациентки?

Эталон ответа. Дефицит витамина В₁₂, дефицит фолиевой кислоты; гемолиз, миелодиспластический синдром; апластическую анемию; гепатит.

Задание 14. Больная, 67 лет, предъявляет жалобы на слабость, головокружение, потемнение в глазах, парестезии в стопах и неустойчивость походки. При осмотре - желтушность склер и кожных покровов; печень+ 1,5 см, селезенка +2см из-под края реберной дуги. В ОАК: Нв- 70 г\л, Ц.П. 1,4. Лейк. $2,5 \times 10^9$ \л, Тромб 94×10^9 \л, Э.-0,Б.-0,П-5, С-56, м-10, л-29, СОЭ- 12 мм\час. При гастроскопии – атрофический гастрит, ахилия. В миелограмме гиперклеточный костный мозг, индекс Л/Э = 1/6. Среди эритрокариоцитов преобладают клетки гигантских размеров (более 25 мкм) с нежной хроматиновой структурой ядер, базофильной цитоплазмой. Созревание нейтрофилов замедлено, среди последних много гигантских миелоцитов и метамиелоцитов, гиперсегментированных нейтрофилов, мегакариоциты больших размеров, с гиперсегментированными ядрами.

Вопрос. Какие исследования необходимо провести пациентке?

Эталон ответа. Определение уровня ретикулоцитов, билирубина, общего, свободного, общего белка, ЛДГ, альбумина, АЛТ, АСТ, мочевины, креатинина, уровня витамина В₁₂,

фолиевой кислоты. При необходимости - стерильная пункция с подсчетом миелограммы, гомоцистеин. Прямая проба Кумбса, фиброгастроскопия, фиброколоноскопия. Консультация невролога.

Задание 15. Больного 48 лет беспокоят снижение работоспособности, слабость, одышка и сердцебиение при небольшой физической нагрузке, жжение в языке, нарушение чувствительности в пальцах рук и стоп. При осмотре состояние относительно удовлетворительное, бледность с желтушным оттенком кожных покровов и слизистых, малиновый язык, атрофия сосочков, глухость сердечных тонов, слабый систолический шум на верхушке, на легочном стволе, увеличение печени + 2 см ниже края реберной дуги, селезенки +1 см. Понижена чувствительность на стопах и кистях рук, имеются признаки атрофии мышц. В гемограмме эритроциты – $2,3 \times 10^{12}/л$, Нб 80 г/л, MCV – 110 фл, MCH – 40 пг, MCHC – 400 г/л, тельца Жолли и кольца Кебота, пойкилоцитоз; билирубин 55 мкмоль/л, непрямой 45 мкмоль/л. В миелограмме эритроидная гиперплазия, мегалобластный тип кроветворения, соотношение эритроидных и миелоидных элементов 1:1, снижено количество мегакариоцитов, определяются гигантские метамиелоциты.

Вопрос. Сформируйте основные клинические синдромы.

Эталон ответа. Можно выделить следующие клинико-лабораторные синдромы: гиперхромной анемии, циркуляторно-гипоксический (анемической гипоксии), дефицит витамина В12 (фуникулярный миелоз и гемолитическая желтуха).

Задание 16. Больного 48 лет беспокоят снижение работоспособности, слабость, одышка и сердцебиение при небольшой физической нагрузке, жжение в языке, нарушение чувствительности в пальцах рук и стоп. При осмотре состояние относительно удовлетворительное, бледность с желтушным оттенком кожных покровов и слизистых, малиновый язык, атрофия сосочков, глухость сердечных тонов, слабый систолический шум на верхушке, на легочном стволе, увеличение печени + 2 см ниже края реберной дуги, селезенки +1 см. Понижена чувствительность на стопах и кистях рук, имеются признаки атрофии мышц. В гемограмме эритроциты – $2,3 \times 10^{12}/л$, Нб 80 г/л, MCV – 110 фл, MCH – 40 пг, MCHC – 400 г/л, тельца Жолли и кольца Кебота, пойкилоцитоз; билирубин 55 мкмоль/л, непрямой 45 мкмоль/л. В миелограмме эритроидная гиперплазия, мегалобластный тип кроветворения, соотношение эритроидных и миелоидных элементов 1:1, снижено количество мегакариоцитов, определяются гигантские метамиелоциты.

Вопрос. Ваш предварительный диагноз.

Эталон ответа. В₁₂-дефицитная анемия, средней степени тяжести. Фуникулярный миелоз.

Задание 17. У пациентки 20 лет вскоре после вакцинации противогриппозной вакциной появление небольшой желтушности кожных покровов, слабость, утомляемость, тяжесть в левом подреберье, увеличение селезенки на 4 см ниже края реберной дуги по левой срединно-ключичной линии. В ОАК: Нв – 70 г/л, эр. – $2,0 \times 10^{12}/л$, ЦП – 0,9 г, ретикул. – 40, тромб. – $200 \times 10^9 /л$, лейкоц. – $15 \times 10^9 /л$, пал. – 10 %, сегм. – 78 %, лимф. – 10 %, мон. – 2 %, СОЭ – 17 мм/час. Общий билирубин – 60 мкмоль/л, пр. – 10 мкмоль/л, непр. – 50 мкмоль/л, сывороточное железо – 20 мкмоль/л. Общий анализ мочи: белок – 0,002 %, реакция на гемосидерин в моче – отрицательная. Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоц. – 2000 в 1 мл, эр. – 1000 в 1 мл. Проба Кумбса ++++. Миелограмма: выраженная гиперплазия эритроидного ростка костного мозга, эритрокариоциты – 57 %, соотношение лейко/эритро 1/1.

Вопрос. Ваш предварительный диагноз.

Эталон ответа. Предварительный диагноз: гемолитическая анемия, тяжелой степени.

Задание 18. У пациентки 20 лет вскоре после вакцинации противогриппозной вакциной появление небольшой желтушности кожных покровов, слабость, утомляемость, тяжесть в левом подреберье, увеличение селезенки на 4 см ниже края реберной дуги по левой

срединно-ключичной линии. В ОАК: Нв – 70 г/л, эр. – $2,0 \times 10^{12}/л$, ЦП – 0,9 г, ретикул. – 40, тромб. – $200 \times 10^9/л$, лейкоц. – $15 \times 10^9/л$, пал. – 10 %, сегм. – 78 %, лимф. – 10 %, мон. – 2 %, СОЭ – 17 мм/час. Общий билирубин – 60 мкмоль/л, пр. – 10 мкмоль/л, непр. – 50 мкмоль/л, сывороточное железо – 20 мкмоль/л. Общий анализ мочи: белок – 0,002 %, реакция на гемосидерин в моче – отрицательная. Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоц. – 2000 в 1 мл, эр. – 1000 в 1 мл. Проба Кумбса ++++. Миелограмма: выраженная гиперплазия эритроидного ростка костного мозга, эритрокариоциты – 57 %, соотношение лейко/эритро 1/1.

Вопрос. Объясните патогенез вызванной анемии.

Эталон ответа. Аутоиммунная или гетероиммунная анемия, обусловленная появлением в организме большого количества антител к эритроцитам, что доказывается положительной пробой Кумбса.

Задание 19. У пациентки 20 лет вскоре после вакцинации противогриппозной вакциной появление небольшой желтушности кожных покровов, слабость, утомляемость, тяжесть в левом подреберье, увеличение селезенки на 4 см ниже края реберной дуги по левой срединно-ключичной линии. В ОАК: Нв – 70 г/л, эр. – $2,0 \times 10^{12}/л$, ЦП – 0,9 г, ретикул. – 40, тромб. – $200 \times 10^9/л$, лейкоц. – $15 \times 10^9/л$, пал. – 10 %, сегм. – 78 %, лимф. – 10 %, мон. – 2 %, СОЭ – 17 мм/час. Общий билирубин – 60 мкмоль/л, пр. – 10 мкмоль/л, непр. – 50 мкмоль/л, сывороточное железо – 20 мкмоль/л. Общий анализ мочи: белок – 0,002 %, реакция на гемосидерин в моче – отрицательная. Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоц. – 2000 в 1 мл, эр. – 1000 в 1 мл. Проба Кумбса ++++. Миелограмма: выраженная гиперплазия эритроидного ростка костного мозга, эритрокариоциты – 57 %, соотношение лейко/эритро 1/1.

Вопрос. Назначить терапию. Определить, нужна ли данной больной гемотрансфузия? Если Ваш ответ утвердительный, то как эритроцитарная масса должна быть приготовлена?

Эталон ответа. Показано назначение ГКС в дозе 1 мг на кг массы. При отсутствии эффекта от ГКС возможно проведение спленэктомии. Назначение цитостатиков в качестве иммунодепрессантов в данном случае менее желательно, учитывая молодой возраст пациентки.

Задание 20. У пациентки 20 лет вскоре после вакцинации противогриппозной вакциной появление небольшой желтушности кожных покровов, слабость, утомляемость, тяжесть в левом подреберье, увеличение селезенки на 4 см ниже края реберной дуги по левой срединно-ключичной линии. В ОАК: Нв – 70 г/л, эр. – $2,0 \times 10^{12}/л$, ЦП – 0,9 г, ретикул. – 40, тромб. – $200 \times 10^9/л$, лейкоц. – $15 \times 10^9/л$, пал. – 10 %, сегм. – 78 %, лимф. – 10 %, мон. – 2 %, СОЭ – 17 мм/час. Общий билирубин – 60 мкмоль/л, пр. – 10 мкмоль/л, непр. – 50 мкмоль/л, сывороточное железо – 20 мкмоль/л. Общий анализ мочи: белок – 0,002 %, реакция на гемосидерин в моче – отрицательная. Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоц. – 2000 в 1 мл, эр. – 1000 в 1 мл. Проба Кумбса ++++. Миелограмма: выраженная гиперплазия эритроидного ростка костного мозга, эритрокариоциты – 57 %, соотношение лейко/эритро 1/1.

Вопрос. Нужна ли данной больной гемотрансфузия? Ответ обоснуйте.

Эталон ответа. Данной больной переливание эритроцитарной массы не показано, т.к. показанием к ее назначению является не уровень анемии, а состояние больной, ее гемодинамические показатели. Переливания проводятся только по жизненным показаниям, и переливаются только индивидуально подобранные по пробе Кумбса, отмытые и еще лучше – размороженные эритроциты.

Задание 21. У пациентки 18 лет, с жалобами на обильные менструации с 13 лет по 7-8 дней, со сгустками, появление синячков на коже при незначительной травматизации, кровотечения из слизистых (десневые, носовые, луночковые), слабость, головокружение,

в оак тромбоциты $320 \times 10^9/\text{л}$. Данная симптоматика нарастает в течение года. При осмотре кожные покровы и слизистые бледные, экхимозы, ангулярный стоматит, исчерченность ногтей. Врачом гематологом выдвинуто предположение о наличии у пациентки болезни Виллебранда.

Вопрос. Какие исследования надо выполнить для исключения/подтверждения предполагаемого диагноза?

Эталон ответа. Необходимо выполнение коагулограммы (АЧТВ, протромбиновое время, тромбиновое время, концентрация фибриногена); исследование агрегации тромбоцитов с основными индукторами; для исключения болезни Виллебранда - уровень общего антигена фактора Виллебранда (ФВ) в плазме, ристоцетин кофакторная активность; уровень фактора плазменного фактора VIII.

Задание 22. У пациента 16 лет длительно не останавливающиеся кровотечения из носа и выраженная боль в правом локтевом и коленном суставах. Болен с раннего детства. Подобная болезнь у двоюродного брата. При осмотре: больной сустав увеличен в размерах, деформирован, гиперемия и гипертермия кожи над ним. Имеются проявления артропатии других суставов. В анализе крови: эр. – $3,9 \cdot 10^{12}/\text{л}$, Нб – 130 г/л, ЦП – 1,0, лейкоц. – $5,4 \times 10^9/\text{л}$, тромб. – $220 \cdot 10^9/\text{л}$, СОЭ – 6 мм/ч. Время свертывания крови по Ли-Уайту – 24 мин; В коагулограмме - увеличение АЧТВ, при сохранении других показателей в пределах нормальных значений.

Вопрос. Каков Ваш предварительный диагноз?

Эталон ответа. Основной: Гемофилия. Осложнения: Гемартроз локтевого и коленного суставов.

Задание 23. У пациента, 15 лет, с жалобами на появление отсроченных гематом, длительно останавливающиеся кровотечения из носа и выраженную боль в коленных суставах, в анализах крови: время свертывания по Ли-Уайту – 22 мин, изолированное увеличение АЧТВ, при сохранении других показателей в пределах нормальных значений.

Вопрос. Какой тип кровоточивости у пациента? Каков ваш предварительный диагноз? Каков генез развития артроза?

Эталон ответа. Гематомный тип кровоточивости. Предварительный диагноз: основной: Гемофилия. Осложнение: Гемартроз коленных суставов. Гемартроз коленных суставов является осложнением гемофилии.

Задание 24. У пациента 26 лет с гемофилией В, длительно находящемуся на поддерживающей терапии концентратом IX фактора, при аппендэктомии отмечено появление кровотечений при проведении профилактической терапии, отсутствие достаточного повышения уровня фактора в крови после введения препарата.

Вопрос. О чем может говорить развитие кровотечения?

Эталон ответа. О развитии ингибиторной формы гемофилии.

Задание 25. У больного в стационаре после завтрака была взята кровь на общий анализ. Количество лейкоцитов при подсчете в камере Горяева – $12 \cdot 10^9/\text{л}$.

Вопрос. Какой лейкоцитоз наблюдается у пациента?

Эталон ответа. Физиологический лейкоцитоз после приема пищи.

Задание 26. У больного в стационаре после завтрака была взята кровь на общий анализ. Количество лейкоцитов при подсчете в камере Горяева – $12 \cdot 10^9/\text{л}$.

Вопрос. Перечислите условия подготовки больного перед забором крови на общий анализ.

Эталон ответа. Кровь забирается утром, строго натощак, сидя, после 15- минутного отдыха. Рекомендуется исключить физические и эмоциональные нагрузки, курение, прием алкоголя, лекарств перед забором крови.

Задание 27. Больной 16 лет поступил в подростковое отделение стационара для обследования с жалобами на боли в горле при глотании, кровоточивость десен, лихорадку, озноб.

Результаты общего анализа крови: Эритроциты – $2,52 \cdot 10^{12}/л$. Гемоглобин – 78 г/л. Цветовой показатель – 0,96. СОЭ – 60 мм/ч. Лейкоциты – $229,8 \cdot 10^9/л$. Нормоциты – 3:100 лейкоцитов. Тромбоциты – $18 \cdot 10^9/л$. Ретикулоциты – 1,3%.

Бл.кл. Э П С Л
95 0 0 2 3

Вопрос. Для какого заболевания характерны данные изменения крови?

Эталон ответа. Острый лейкоз.

Задание 28. У больного 28 лет с нарушением сосудисто-тромбоцитарного гемостаза имеется дефицит антигена фактора VIII и снижена адгезивность и агрегация тромбоцитов на ристомицин.

Вопрос: Какая патология наиболее вероятна у больного?

Эталон ответа: дефицит антигена фактора VIII и снижение адгезивности и агрегация тромбоцитов на ристомицин, это критерии диагноза болезни Виллебранда.

Задание 29. У больной при исследовании крови получены следующие результаты: Эритроцитов – $1,1 \cdot 10^{12}/л$. Гемоглобин – 50 г/л. Цветовой показатель – 1,3. СОЭ – 50 мм/ч. Лейкоцитов – $3,2 \cdot 10^9/л$.

Э Б П С Л М
5 0 0 60 27 8

Морфология эритроцитов: анизоцитоз (мегалоцитоз) – «3», «пойкилоцитоз – «3»; единичные эритроциты содержат тельца Жолли; кольца Кебота; базофильную зернистость; нормоциты 3 на 100 лейкоцитов. Морфология лейкоцитов: отмечается гиперсегментация нейтрофилов.

Вопрос. Назовите возможные причины изменения показателей крови.

Эталон ответа. В₁₂-фолиево-дефицитная анемия.

Задание 30. У 42-летней больной, страдающей меноррагиями, отмечаются ломкость ногтей, выпадение волос, сухость кожи, выявлено снижение гемоглобина до 90 г/л, гипохромия эритроцитов, низкие показатели сывороточного железа, ферритина.

Вопрос. Поставьте диагноз.

Эталон ответа. Хроническая железодефицитная анемия легкой степени на фоне меноррагий.

ВОПРОСЫ ДЛЯ СОБЕСЕДОВАНИЯ

Задание 1: Дать определение понятию гемолитическая анемия.

Эталон ответа: Гемолитическая анемия - это анемия врожденного или приобретенного генеза, возникающая вследствие повышенного разрушения эритроцитов, характеризующаяся появлением продуктов этого распада (билирубина или свободного гемоглобина) в крови и в моче (гемосидерин), клинически проявляющаяся надпеченочной желтухой.

Задание 2. Охарактеризовать основные патогенетические механизмы гемолиза.

Эталон ответа: Механизм гемолиза эритроцитов может быть врожденного и приобретенного характера и обуславливаться: дефектами мембранной оболочки эритроцитов, дефицитом ферментных систем эритроцитов, нарушением структуры гемоглобина, воздействием на эритроцитом антител, а также вследствие токсического, химического, физического повреждения эритроцитов.

Задание 3. Укажите отличительные признаки микросфероцитарной и аутоиммунной приобретенной гемолитических анемий.

Эталон ответа. Микросфероцитарная анемия - врожденная, встречается у родственников больного; костные изменения в виде башенного черепа, укорочение мизинца, аномалии зубов; этого нет при приобретенной гемолитической анемии. При сфероцитарной анемии характерно смещение кислотного гемолитического теста вправо; резкое укорочение продолжительности жизни эритроцитов, отрицательная проба Кумбса. Для приобретенной гемолитической анемии характерно наличие антител, повышение СОЭ, в ряде случаев - тромбоцитопения, положительная проба Кумбса.

Задание 4. Указать отличительные признаки микроцифероцитарной гемолитической анемии и гемоглобинозов.

Эталон ответа: Гемоглобинозы обусловлены наследственными дефектами в строении или в процессах синтеза гемоглобина (талассемии, серповидноклеточная анемия и др.) В отличие от микроцифероцитарной анемии признаки гемолитической анемии обнаруживаются в раннем детстве. Характерна тяжелая гипохромная анемия, мешенивидные или серповидные эритроциты. Осмотическая резистентность эритроцитов не снижена. Характерны изменения костного скелета: башенный череп, высокое небо, может отмечаться умственная отсталость. Подтверждает диагноз гемоглобиноза электрофоретическое исследование различных видов гемоглобинов.

Задание 6. Укажите отличительные признаки болезни Маркиафавы-Микели.

Эталон ответа. Болезнь Маркиафавы-Микели протекает остро в виде гемолитического криза. Характеризуется внутрисосудистым гемолизом, обусловленным дефицитом ацетилхолина в эритроцитах. Проявляется пароксизмальной ночной гемоглобинурией. Характерно появление острых болей в животе, поясничной области, повышение температуры, появление желтухи, мочи черного цвета, в моче содержится гемосидерин. Проба Кумбса отрицательная.

Задание 7. Чем характеризуется миелограмма при гемолитических анемиях?

Эталон ответа. Миелограмма характеризуется явлениями раздражения красного ростка кроветворения, увеличено количество ретикулоцитов.

Задание 8. Критерии диагноза приобретенной аутоиммунной гемолитической анемии.

Эталон ответа. Критерии диагноза приобретенной аутоиммунной гемолитической анемии: гемолитическая желтуха гиперрегенераторного характера, спленомегалия, артралгии, со стороны крови - снижение осмотической резистентности эритроцитов, может быть сфероцитоз; тромбоцитопения. Повышение СОЭ. Положительная проба Кумбса, повышение гаммаглобулинов, антител.

Задание 9. Укажите методы неотложной терапии при гемолитических кризах.

Эталон ответа. Глюкокортикоиды в больших дозах до 100 мг в сутки; гемотрансфузии - при выраженной анемии (индивидуально подобранная кровь, взвесь эритроцитов), плазмаферез.

Задание 10. Каковы показания к оперативному лечению при гемолитических анемиях?

Эталон ответа. Показана спленэктомия при приобретенной иммунной и врожденной сфероцитарной анемии в тех случаях, когда длительное лечение глюкокортикоидами не дает стабильного эффекта, повторяются рецидивы болезни.

Задание 11. Перечислите группы лекарственных средств, которые чаще всего вызывают приобретенную нейтропению, агранулоцитоз?

Эталон ответа. Чаще всего вызывают нейтропению, агранулоцитоз следующие ЛС:

химиотерапевтические, НПВС, антибиотики, антиаритмические, антипсихотические, антитромбоцитарные, антитиреоидные, антиревматические.

Задание 12. Назовите препарат, который используется для коррекции вторичного иммунодефицита в онкогематологии?

Эталон ответа. Для коррекции гипогаммаглобулинемии применяют препараты человеческого иммуноглобулина.

Задание 13. Назовите режим дозирования в/в иммуноглобулина при коррекции вторичного иммунодефицита в онкогематологии.

Эталон ответа. До выхода больного из постцитостатической нейтропении рекомендовано введение препарата внутривенно капельно в дозе 0,4 г/кг еженедельно; при тяжелой бактериальной или вирусной инфекции внутривенно капельно в дозе 0,4-1 г/кг ежедневно в течение 1-4 дней. Перед введением препарат следует согреть до комнатной температуры или температуры тела. Начальная скорость инфузии - 30 кап/мин, через 10 мин скорость увеличивают до 40 кап/мин.

Задание 14. Перечислите макроцитарные анемии, с которыми проводится дифференциальная диагностика В₁₂-дефицитной анемии

Эталон ответа. Это макроцитарные анемии, ассоциированные с: дефицитом фолиевой кислоты; дефицитом витамина В₆; некоторыми формами латентного гемолиза, при которых макроцитоз обусловлен увеличенным содержанием ретикулоцитов в циркуляции; миелодиспластическими синдромами; апластической анемией.

Задание 15. Перечислите заболевания, которые входят в группу геморрагических диатезов.

Эталон ответа. Заболевания, связанные с тромбоцитарным звеном системы свертывания крови; коагулопатии – группа заболеваний, возникающих нарушениях в системе плазменных факторов гемокоагуляции, вазопатии.

Задание 16. Назовите вид кровоточивости, который сопровождается появлением выступающих над поверхностью кожи элементов пурпурного цвета, оставляющие после себя пятна бурой пигментации кожи.

Эталон ответа. Васкулитно-пурпурный.

Задание 17. Перечислите основные лабораторные критерии апластической анемии.

Эталон ответа. Трехростковая цитопения: анемия (гемоглобин <110 г/л), гранулоцитопения (гранулоциты <2,0 ×10⁹/л), тромбоцитопения (тромбоциты <100,0 × 10⁹/л); отсутствие лейкомиических клеток и клеток солидных опухолей и отсутствие мегакариоцитов по данным пунктата костного мозга; аплазия костного мозга в биоптате подвздошной кости (преобладание жирового костного мозга >75%).

Задание 18. Перечислите основные лабораторные критерии перегрузки железом.

Эталон ответа. Лабораторные критерии: стойкое повышение уровня сывороточного ферритина (свыше 1000 мкг/л) в отсутствии очевидного воспалительного, деструктивного или опухолевого процесса; снижение уровня сывороточного трансферрина и ОЖСС; повышение коэффициента НТЖ (> 60%); повышенная экскреция железа с мочой (спонтанная и индуцированная введением дефероксамина – «десфераловый тест»).

Задание 19. Перечислите патологические процессы, которые типичны только для гемофилии.

Эталон ответа. Кровоизлияния в суставы, межфасциальные, субсерозные гематомы.

Задание 20. Назовите рентгенологические признаки множественной миеломы.

Эталон ответа. Дефекты округлой формы в плоских костях, дефекты округлой формы в плоских костях снижение высоты тел позвонков, диффузный остеопороз, патологические диафизарные и метаэпифизарные переломы.

Задание 21. Назовите характерные симптомы для множественной миеломы.

Эталон ответа. Характерными симптомами при множественной миеломе являются проявления плазмоклеточной пролиферации (симптомокомплекс CRAB): гиперкальциемия ($>11,5$ мг/дл [$>2,75$ ммоль/л]); почечная недостаточность (клиренс креатинина <40 мл/мин или креатинин >177 мкмоль/л или >2 мг/дл); анемия (гемоглобин <100 г/л или на 20 г/л ниже нормального уровня); поражение костей (один или более остеолитический очаг, выявленный при рентгенографии, компьютерной томографии (КТ) или позитронноэмиссионной компьютерной томографии (ПЭТ/КТ)).

Задание 22. Следствием каких процессов является протеинурия при множественной миеломе?

Эталон ответа. Протеинурия при множественной миеломе является следствием синтеза миеломными клетками лёгких цепей иммуноглобулина

Задание 23. Назовите лабораторные признаки, подтверждающими нейрорлейкемию при остром лейкозе.

Эталон ответа. Лабораторными признаками, подтверждающими нейрорлейкемию при остром лейкозе являются высокий цитоз, бластоз в ликворе.

Задание 24. Какие нарушения синтеза цепей глобина характерны для бета-талассемии?

Эталон ответа: При бета-талассемии наблюдается снижение синтеза бета-цепей глобина.

Задание 25. В чем преимущество ПЭТ/КТ, выполненной до начала лечения агрессивных лимфом, по сравнению с КТ.

Эталон ответа. ПЭТ/КТ, выполненная до начала лечения агрессивных лимфом, позволяет уточнить стадию, более точно определить локализацию очагов поражения, особенно экстранодальные вовлечения, которые могут плохо диагностироваться при КТ. Это важно для последующей оценки эффекта терапии индукции и качественного планирования последующей лучевой терапии и минимизации облучения здоровых тканей.

Задание 26. Перечислите показания для проведения эзофагодуоденоскопии при лимфомах.

Эталон ответа. показания исходят их целей проведения эзофагогастродуоденоскопии: установление распространенности опухолевого процесса, исключение неопухолевой патологии, требующей дополнительного лечения, профилактики развития осложнений в процессе терапии.

Задание 27. Дайте определение иммунофенотипированию.

Эталон ответа. Иммунофенотипирование (методом проточной цитометрии) - это определение фенотипа клеток путем выявления на них CD-маркеров (кластеров дифференцировки) в жидком образце (кровь) или суспензии клеток (костный мозг, биологические жидкости).

Задание 28. Дайте определение иммуногистохимическому исследованию

Эталон ответа. Иммуногистохимическое исследование – исследование фенотипа клеток путем определения CD-маркеров на твердых образцах (парафиновых блоках) биоптата костного мозга или селезенки.

Задание 29. Назовите особенности лечения лимфом у ВИЧ – инфицированных пациентов.
Эталон ответа. Рекомендовано терапию лимфом у пациентов, инфицированных ВИЧ, проводить по аналогичным протоколам на фоне постоянного приема антиретровирусной терапии.

Задание 30. Назовите принципы лечения нейролейкемии при агрессивных лимфомах.
Эталон ответа. Лечение нейролейкемии должно выполняться в соответствии со стандартными правилами: спинномозговые пункции с введением цитостатиков выполняют 3 раза в неделю до получения 3 нормальных анализов ликвора.

Задание 31. Поясните, какова характеристика васкулитно-пурпурного типа кровоточивости.

Эталон ответа: Характеризуется геморрагиями в виде сыпи или эритемы на воспалительной основе; наблюдается при инфекционных и иммунных васкулитах.

Задание 32. Поясните, каковы нарушения реологических свойств крови при повышенном тромбообразовании.

Эталон ответа: повышение вязкости крови способствует тромбообразованию.

Задание 33. Назовите характерные изменения в коагулограмме при гемофилии.

Эталон ответа: Характерным изменением в коагулограмме при гемофилии является удлинение времени свертывания.

Задание 34. Поясните значение выявленной Лейденовской мутации.

Эталон ответа. Лейденовская мутация V фактора свертывания свидетельствует о высокой склонности к тромбозам.

Задание 35. Поясните, что отражает показатель АЧТВ.

Эталон ответа: АЧТВ отражает внутренний путь активации протромбиназы.

ЗАДАНИЯ НА ДОПОЛНЕНИЕ

Задание 1. Окончательный диагноз лимфома устанавливается на основании гистологического и _____ метода исследования.

Эталон ответа: иммуногистохимического.

Задание 2. Множественные телеангиоэктазии и кровоточивость вследствие доминантно наследуемого генетического дефекта структуры стенки мелких сосудов – это _____.

Эталон ответа: наследственная геморрагическая телеангиоэктазия.

Задание 3. Феномен серповидности при серповидно клеточной анемии обусловлен обусловлен выработкой гемоглобина ____.

Эталон ответа: гемоглобина S.

Задание 4. _____ - группа заболеваний наследственного характера, которые характеризуются нарушением синтеза определенных цепей гемоглобина

Эталон ответа: Талассемия.

Задание 5. В эпигенетической терапии _____ синдрома используют гипометилирующие агенты.

Эталон ответа: миелодиспластического синдрома.

Задание 6. По цветовому показателю анемии хронических заболеваний чаще являются _____.

Эталон ответа: нормохромными.

Задание 7. По объему эритроцитов анемии хронических заболеваний чаще являются _____.

Эталон ответа: нормоцитарными.

Задание 8. Ангиоиммунобластная Т-клеточная лимфома имеет _____ прогноз.

Эталон ответа: неблагоприятный.

Задание 9. Накопление радиофармпрепарата в патологических очагах оценивают по шкале _____.

Эталон ответа: Deauville.

Задание 10. Под синдромом Рихтера понимают агрессивную трансформация хронического лимфоцитарного лейкоза в _____.

Эталон ответа: ДВКЛ.

ОПК-4:

ЗАДАНИЯ ЗАКРЫТОГО ТИПА

Задание 1. Инструкция: Выберите один правильный ответ

Предиктором развития тяжелой инфекции при нейтропении является колонизация:

1. кишечного содержимого полирезистентными бактериями, ванкомицинрезистентными энтерококками, *Candida albicans*
2. слизистой оболочки зева и носа условно – патогенной микрофлорой и грибами
3. выделение микрофлоры из периферического катетера без результата посева гемокультуры из периферической вены

Эталон ответа: 1.

Задание 2. Инструкция: Выберите один правильный ответ

Для атипичного хронического миелолейкоза характерна мутация в гене:

1. ASXL
2. CALR (мутации 9 экзона)
3. MPL (мутации 515 кодона)

Эталон ответа: 1.

Задание 3. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Парестезии в стопах, неустойчивость походки при В₁₂- дефицитной анемии обусловлены:

1. гипокалиемией
2. ангиопатией артерий нижних конечностей
3. фуникулярным миелозом

Эталон ответа: 3.

Задание 4. Инструкция: Выберите один правильный ответ

Для клинической картины гипосидероза специфичными жалобами являются:

- А) ангулярный стоматит, выпадение волос, дисфагия
- В) сердцебиения, дрожь в теле
- С) похолодание, онемение пальцев рук и ног

Эталон ответа: 1.

Задание 5. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Какой тип кровоточивости характеризуется появлением отдельных крупных подкожных кровоизлияний в сочетании с множественными фиолетовыми пятнами внутрикожных кровоизлияний?

1. Гематомный.
2. Петехиально-пятнистый.
3. Смешанный петехиально-гематомный.
4. Васкулитно-пурпурный.
5. Ангиоматозный.

Эталон ответа: 3.

Задание 6. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Какая формулировка соответствует определению идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. Заболевание миелотоксической природы с кровоточивостью, обусловленной уменьшением содержания в периферической крови тромбоцитов.
2. Заболевание аутоиммунной природы с кровоточивостью, обусловленной уменьшением содержания в периферической крови тромбоцитов вследствие их разрушения макрофагами при участии антитромбоцитарных аутоантител.
3. Заболевание аутоиммунной природы с кровоточивостью, обусловленной уменьшением содержания в костном мозге мегакариоцитов.
4. Заболевание аутоиммунной природы с кровоточивостью, обусловленной уменьшением содержания в периферической крови тромбоцитов, воспалением мелких сосудов микроциркуляторного русла.

Эталон ответа: 2.

Задание 7. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Какие признаки отличают идиопатическую тромбоцитопеническую пурпуру от симптоматической тромбоцитопенической пурпуры – синдрома Верльгофа?

1. Возникает как первичное заболевание без очевидных причин.
2. Возникает как сопутствующее проявление аутоиммунных заболеваний.
3. Проявляется петехиально-пятнистой кровоточивостью.
4. Проявляется снижением содержания тромбоцитов в периферической крови.
5. Связано с появлением антитромбоцитарных аутоантител.

Эталон ответа: 1.

Задание 8. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если имеет место удлинение протромбинового времени, а активированное частичное тромбопластиновое время не меняется?

1. Тромбоцитарное звено.
2. Дефицит фактора VII.
3. Дефицит факторов VIII и IX.
4. Дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I).
5. Фибринолитическое звено.

Эталон ответа: 2.

Задание 9. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Какие факторы могут иметь значение в этиологии идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. Вирусная инфекция.
2. Профессиональные вредности.
3. Бытовые интоксикации.
4. Ни один из перечисленных.

Эталон ответа: 1.

Задание 10. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При гистологическом исследовании костного мозга при АА выявляется все, кроме:

1. опустошение костного мозга
2. преобладание жировой ткани
3. отдельные глыбки кроветворения
4. сидеробласты с большим содержанием железа

Эталон ответа: 4.

Задание 11. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Множественную миелому следует дифференцировать

1. с метастазами неоплазий в кости
2. с первичным амилоидозом
3. с хроническими заболеваниями почек
4. со всеми указанными процессами

Эталон ответа: 4.

Задание 12. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

В дифференциальной диагностике апластической анемии с другими заболеваниями ведущее место имеет:

1. снижение содержания гемоглобина в периферической крови.
2. геморрагический синдром
3. превалирование жировой ткани в трепанобиоптате костного мозга
4. наличие в костном мозге повышенного содержания мегакариоцитов

Эталон ответа: 3.

Задание 13. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

В развитии геморрагического синдрома при апластической анемии решающее значение имеет

1. снижение уровня фактора Виллебранда
2. дефицит витамина К
3. тромбоцитопения
4. повышение фибринолитической активности

Эталон ответа: 3.

Задание 14. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Каков предполагаемый диагноз при резком снижении количества миелокариоцитов и мегакариоцитов в трепанобиоптате:

1. Острые инфекционные заболевания
2. Иммунная тромбоцитопеническая пурпура
3. Аплазия костного мозга
4. Агранулоцитоз
5. Лейкемоидная реакция

Эталон ответа: 3.

Задание 15. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

1. большая хирургическая операция
2. обширная травма
3. хроническая сердечная или дыхательная недостаточность
4. беременность/предродовый период
5. беременность/послеродовый период
6. всё перечисленное

Эталон ответа: 6.

Задание 16. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Наиболее частым источником эмболов при ТЭЛА является:

1. вены малого таза
2. бассейн нижней полой вены
3. правое предсердие, правый желудочек

4. вены верхних конечностей

Эталон ответа: 4.

Задание 17. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Контроль за антикоагулянтами непрямого действия следует осуществлять определением:

1. АЧТВ
2. международным нормализованным отношением
3. определением D-димеров
4. антитромбином
5. протеином С

Эталон ответа: 2.

Задание 18. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При эритромегалгии:

1. Возникает пароксизмальное расширение мелких артерий
2. Покраснение кожи
3. Зуд в области лица и шеи
4. Верно 1 и 2.

Эталон ответа: 4.

Задание 19. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Антикоагулянтным действием обладает:

1. Коллаген
2. Протромбин 3
3. Протеин С
4. Тканевой активатор плазминогена
5. Аскорбиновая кислота

Эталон ответа: 3.

Задание 20. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

У пациентов с истинной полицитемией обнаруживают мутацию в более, чем 90 % случаев:

1. В экзоне 12 гена JAK2
2. JAK2V617F (14 экзон)
3. Верно 1. и 2.

Эталон ответа: 2.

Задание 21. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Характерная жалоба больного В₁₂ – дефицитной анемией:

1. Хромота
2. Боли за грудиной
3. Жжение языка
4. запоры

Эталон ответа: 3.

Задание 22. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Клетки Боткина - Гумпрехта в периферической крови наиболее часто выявляются при:

1. остром миелобластном лейкозе
2. хроническом миелолейкозе
3. хроническом лимфолейкозе

Эталон ответа: 3.

Задание 23. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Кроме мегалобластной анемии при синдроме Иммерслунд-Гресбека выявляется:

1. Протеинурия
2. Гипергликемия
3. Гематурия
4. Гиперпротеинемия.

Эталон ответа: 1.

Задание 24. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Какой из следующих признаков наименее характерен для аутоиммунной гемолитической анемии:

1. Ретикулоцитоз
2. Спленомегалия
3. Увеличение уровня Г- 6- ФД
4. Положительный прямой антиглобулиновый тест (прямая проба Кумбса)

Эталон ответа: 3.

Задание 25. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Лабораторные тесты при гемолизе эритроцитов выявляют все следующие изменения, кроме:

1. Редукции красного ростка в анализе периферической крови
2. Ретикулоцитопении
3. Повышения уровня непрямого билирубина
4. Раздражение красного ростка в миелограмме.

Эталон ответа: 2.

ЗАДАНИЯ ОТКРЫТОГО ТИПА

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задание 1. У пациентки Н., 28 лет, в течение 3-х месяцев после ОРВИ лихорадка, анемия (Hb 65 г/л), тромбоцитоз ($426,0 \times 10^9/\text{л}$), лейкоцитоз, лейкоцитурия. Менструация с 13 лет, со сгустками, по 5 дней. Нарастающее снижение уровня Hb в течение 6 лет, анемия микроцитарная, гипохромная. Диагностированы обострение хронического пиелонефрита, железодефицитная анемия, на фоне антибактериальной, дезинтоксикационной терапии Hb – 65- 67 г/л, тромбоциты $935-1800-900-962 \times 10^9/\text{л}$. При ФГДС - гастродуоденопатия. При УЗИ селезенка 128×67 мм, двусторонний пиелонефрит, признаки хронического аднексита. Экспрессии генов BCR-ABL, JAK2, MPL не обнаружено, Ph-хромосома не выявлена. В трепанобиоптате реактивные изменения. ОАМ лейкоциты большое кол-во. После терапии (спазмолитики, уросептики, препараты железа) спустя 10 дней в ОАК г. лейк – $6,13 \times 10^9/\text{л}$, эр – $4,62 \times 10^{12}/\text{л}$, Hb – 89 г/л, тромб. – $337,0 \times 10^9/\text{л}$,

Вопрос. Ваше мнение о диагнозе?

Эталон ответа. Реактивный тромбоцитоз на фоне инфекции мочевыводящих путей, хронической железодефицитной анемии.

Задание 2. У пациентки 67 лет с инсультом в анамнезе повышение Hb выше 200г\л, эритроцитоз, лейкоцитоз, спленомегалия.

Вопрос. Предполагаемый диагноз? Мутации каких генов часто встречаются при данной патологии?

Эталон ответа. Истинная полицитемия. Более, чем 90 % случаев, обнаруживается мутация в 14 экзоне гена JAK2V617F, реже в 12 экзоне, MPL, CALR.

Задание 3. У пациента в коагулограмме имеет место удлинение протромбинового времени, активированное частичное тромбопластиновое время не изменено.

Вопрос. Какую патологию необходимо исключить?

Эталон ответа. Дефицит фактора VII.

Задание 4. У пациента с геморрагическим синдромом повышено активированное частичное тромбопластиновое время, время свертывания крови, другие показатели коагулограммы в норме.

Вопрос. Для каких заболеваний это характерно?

Эталон ответа. Это характерно для гемофилий.

Задание 5. У пациента с геморрагическим синдромом имеет место удлинение протромбинового времени и активированного частичного тромбопластинового времени.

Вопрос. Какую патологию необходимо исключить?

Эталон ответа. Дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I).

Задание 6. Пациентку 18 лет с обильными менструациями, Нв 78г\л, беспокоят сердцебиения, дрожь в теле, похолодание, онемение пальцев рук, ног, ангулярный стоматит, выпадение волос, дисфагия.

Вопрос. Проявлением какого синдрома являются жалобы на ангулярный стоматит, выпадение волос, дисфагию?

Эталон ответа. Ангулярный стоматит, выпадение волос, дисфагия характерны для синдрома гипосидероза.

Задание 7. Больная 23 лет поступила в клинику с диагнозом «пневмония». Анализ крови: эритроциты – $4,1 \times 10^{12}/л$, Нб – 120 г/л, лейкоциты – $23 \times 10^9/л$, метамиелоциты – 8%, нейтрофилы – 74%, лимфоциты – 18%; большинство нейтрофильных гранулоцитов содержит грубую токсигенную зернистость в цитоплазме. СОЭ – 27 мм/ч.

Вопрос. О какой патологии свидетельствуют результаты анализа крови?

Эталон ответа. Лейкемоидная реакция нейтрофильного типа на фоне эндогенной интоксикации.

Задание 8. Мужчина 50 лет, общее состояние средней тяжести, жалуется на боли в костях. Анализ крови: эритроциты – $3,3 \times 10^{12}/л$, Нб – 100 г/л, лейкоциты – $6,5 \times 10^9/л$, сегментоядерные нейтрофилы – 50%, лимфоциты – 32%, моноциты – 18%, СОЭ – 62 мм/ч. На рентгенограмме черепа обнаружены мелкие множественные дефекты правильной формы. В пунктате грудины на фоне повышенной клеточности обнаружены плазматические клетки – 15%.

Вопрос. Какому заболеванию соответствуют клинико-лабораторные данные?

Эталон ответа. Множественная миелома.

Задание 9. Пациент 62 лет, обратился с жалобами на кровоточивость из носа в течение последних 3х месяцев, боли в нижних конечностях, в суставах, слабость, похудение, кожный зуд. В общем анализе крови: Нв 110г\л, эр $3,8 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $15,0 \times 10^9/л$, лимфоциты 70%, СОЭ 35 мм в час, тромбоциты $250 \times 10^9/л$, СРБ +++, железо сыворотки 6 ммоль\л. В общем анализе мочи белок 2,5г\л, эритроциты 2-3 х, лейкоциты 5х, при биохимическом исследовании: общий белок 110г\л, при МРТ костей патологии не выявлено.

Вопрос. Каков предполагаемый диагноз?

Эталон ответа. Предполагаемый диагноз: Макроглобулинемия Вальденстрема. Осл. Синдром гипервязкости. Анемия легкой степени тяжести.

Задание 10. Больная Б., 28 лет, предъявляет жалобы на слабость, повышенную утомляемость, головокружение, сердцебиение, одышку при умеренной физической нагрузке, ломкость ногтей, сухость кожи. Из анамнеза известно, что ломкость ногтей и сухость кожи беспокоят в течение многих лет, не обследовалась. В течение 2х последних месяцев состояние ухудшилось: появились головокружение, одышка, мелькание мушек перед глазами. Гинекологический анамнез: менструации с 13 лет, по 6 дней, через 28 дней, обильные; одни роды 1 год назад. При осмотре обращали на себя внимание относительно удовлетворительное состояние, бледность кожных покровов и слизистых, поперечная исчерченность, слоистость ногтей, поредение волос, ангулярный стоматит. В общем анализе

крови: Нв – 72 г/л, эритроциты – $3,2 \times 10^{12}$ /л, HСН– 23 пг, лейкоциты – $6,8 \times 10^9$ /л, тромб - 210×10^9 /л, анизоцитоз, пойкилоцитоз.

Вопрос. Сформулируйте предварительный диагноз. Какие синдромы имеются у больной?

Эталон ответа. Железодефицитная анемия средней степени тяжести на фоне меноррагий и повышенного расхода железа. У больной имеется циркуляторно-гипоксический, сидеропенический и гематологический синдромы (гипохромная анемия).

Задание 11. Пациентку 23 лет (рост 159см, вес 58 кг, ИМТ $23,2 \text{кг}/\text{м}^2$) беспокоят жалобы на слабость, мелькание мушек, тягу к сладкому, выпадение волос. Менструации с 11 лет по 7 дней. 2-3 дня обильные. В 1-ю беременность анемия отмечалась с 6 мес (Нв 78-90г\л), на прием пероральных препаратов железа (железа (III) гидроксид полимальтозат, сульфат железа) побочные эффекты. 2-я беременность спустя год после родов - дихориальная диамниотическая двойня. В начале беременности Нв - 110г\л, токсикоз, препараты железа не получала. В сроке 12 недель - Нв 90г\л, получала феррлатум фол 1 флак 2 раза в день 1мес, повышение Нв до 100г\л, затем препарат железа не принимала. В срок 28-я недель Нв – 89 г/л.

Вопрос. Сформулируйте предварительный диагноз. Какие синдромы имеются у больной?

Эталон ответа. Железодефицитная анемия средней степени тяжести на фоне меноррагий, повышенного расхода железа в первую беременность, лактации, в текущую многоплодную беременность. У больной имеется циркуляторно-гипоксический синдром, сидеропенический синдром и гематологический синдром (гипохромная анемия).

Задание 12. Больная 55 лет, поступила в больницу с жалобами на слабость, шум в ушах, мелькание мушек перед глазами. В анамнезе геморрой на протяжении 10 лет, периодически кровотечения, последние 3дня назад. В ОАК: Нв - 82 г/л, эритроциты – $4,1 \times 10^{12}$ / л, ЦП – 0,7; лейкоциты – $4,2 \times 10^9$, Rt - 3%, тромб. 480×10^9 /л, СОЭ - 15 мм/ч. Мазок - микроанизоцитоз, пойкилоцитоз, гипохромия эритроцитов.

Вопрос. О каком заболевании можно думать в данном случае?

Эталон ответа. Учитывая снижение уровня гемоглобина, цветового показателя, повышение уровня ретикулоцитов, тромбоцитов, наличие микроанизоцитоза, пойкилоцитоза, гипохромии эритроцитов, можно думать о хронической постгеморрагической анемии, средней степени тяжести, реактивном тромбоцитозе.

Задание 13. Больного, 48 лет, инвалидность II группы, беспокоят жалобы на выраженную утомляемость, плохой сон, снижение памяти, одышку при быстрой ходьбе при отсутствии болей в сердце, регулярно плохое настроение. 2 года назад перенес острый инфаркт миокарда. Состояние связывает с перенесенным заболеванием, так как до этого чувствовал себя благополучно, выполнял большой объем интеллектуальной и физической работы. Проводится терапия по поводу атеросклероза, ИБС и дисциркуляторной энцефалопатии без существенного положительного эффекта. От проведения коронарографии отказался. Выяснено, что длительное время страдает хроническим геморроем с периодическими умеренными кровопотерями, мясо ест не чаще 1 –2 раз в неделю. В общем анализе крови Нв – 118г\л. Эритроциты $4,2 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты $380,0 \times 10^9$ /л, лейкоциты $4,0 \times 10^9$ /л, MCV -67фл, MСН- 22пг, RDW -18, гипохромия, микроцитоз, анизоцитоз. Железо сыворотки 6,7 ммоль\л. При ФГДС выявлен эрозивный гастрит. Хрон.дуоденит. При ректороманоскопии: геморроидальные узлы с признаками кровотечения.

Вопрос. Ваш предполагаемый диагноз?

Эталон ответа. Осн. Хроническая железодефицитная анемия легкой степени тяжести. Соп. Геморрой с частыми кровотечениями. Эрозивный гастрит, дуоденит.

Задание 14. Больная А., 16 лет, обратилась с жалобами на слабость, недомогание, желание есть мел, выпадение волос, ломкость ногтей, запоры, снижение аппетита, тяжесть в эпигастрии. Жалобы нарастают в течение полугода, за это время выросла на 6 см (рост 170 см при массе 45 кг). Вегетарианка. Употребление кофе до 5 чашек в день. Менструации с 12 лет, обильные по 6 дней, безболезненные. При осмотре – астеничного телосложения, отмечена ломкость и деформация ногтей в виде поперечной исчерченности. Бледность кожи и слизистых. АД – 110/60 мм рт.ст. В общем анализе крови Нв – 118 г/л, эр $4,2 \times 10^{12}$ /л, ЦП 0,6, Rf 0,5%, тромб. 325×10^9 /л, лейкоц $3,5 \times 10^9$ /л, СОЭ 18 мм/час. Железо сыворотки 4,5 ммоль/л, ферритин 5 пг\мл.

Вопрос. Сформулируйте диагноз.

Эталон ответа. Хроническая железодефицитная анемия легкой степени тяжести.

Задание 15. Пациентка К., 19 лет, обратилась с жалобами на вздутие и выраженные боли в животе, тошноту, рвоту, запор, сердцебиения до 120 в минуту, повышение артериального давления до 140/80 мм рт. ст., боли в мышцах спины, грудной клетки, шеи, конечностях, резко выраженную слабость, беспокойство, раздражительность. Из анамнеза известно, что в течение недели находилась на море, переохладилась, перенесла вирусную инфекцию, принимает нестероидные противовоспалительные препараты. При появлении менструации накануне развилась указанная симптоматика. При осмотре состояние тяжелое, в пространстве и времени ориентирована с трудом, бледность, тахикардия, живот вздут, болезненный во всех отделах. Неврологом констатировано наличие периферической сенсорно – моторной полинейропатии, энцефалопатии.

Вопрос. Ваш предполагаемый диагноз.

Эталон ответа. Острая порфирия. Осл. Периферическая сенсорно – моторная полинейропатия, энцефалопатия.

Задание 16. В клинику доставлена пациентка С., 66 лет, с жалобами на выраженную общую слабость и недомогание, боли в левой половине грудной клетки при физической нагрузке, парестезии в пальцах рук и ног, нарушение вкусовосприятия. Состояние больной на момент поступления в клинику тяжелое. Выраженная бледность кожных покровов с иктеричным оттенком без желтушного окрашивания склер глаз. Пациентка вялая, апатичная, с трудом отвечает на вопросы. Определяется незначительная гепато- и спленомегалия. Явления гастрита. Артериальное давление - 90/60мм рт.ст. Синусовая тахикардия с ЧСС= 115 в минуту. В общем анализе крови – панцитопения, макроцитарнаягиперхромная анемия, ретикулоцитопения, элементы незавершенного эндонуклеолиза: тельца Жолли, Кольца Кебота, полихроматофилия, гиперсегментация нейтрофилы. В миелограмме мегалоформы эритробластов, раздражение клеток эритрона.

Вопрос. Укажите наиболее вероятный диагноз.

Эталон ответа. Мегалобластная анемия.

Задание 17. Больной М., 70 лет. Поступил в клинику с жалобами на общую слабость и недомогание, одышку инспираторного характера при физической нагрузке, головокружение при переходе из горизонтального положения в вертикальное. При осмотре обращает на себя внимание выраженная бледность кожи и видимых слизистых, синусовая тахикардия, систолический шум на верхушке сердца, склонность к гипотонии. В анализе крови: нормохромнаямакроцитарная анемия (Нв 78г/л), лейкопения ($3,5 \times 10^9$ /л). В миелограммебластные клетки 7%, в единичных эритроблестах отмечаются тельца Жолли. При цитогенетическом исследовании выявлена 5q– добавочная аномалия.

Вопрос. Укажите наиболее вероятный диагноз. Какие исследования необходимо провести для уточнения диагноза?

Эталон ответа. МДС с изолированной делецией длинного плеча 5 хромосомы. Рек-но выполнение стеральной пункции с проведением цитологического, молекулярно - генетического исследования.

Задание 18. Пациент В., 34 лет, обратился с жалобами на боли в левой нижней конечности, отечность и покраснение левой ноги, слабость, утомляемость. Заболел остро накануне, когда после длительной поездки на машине в жару (жидкости принимал мало) появилась указанная симптоматика. Ранее ничем не болел. Наследственность отягощена: отец и дед умерли от инфаркта миокарда в возрасте до 50 лет. При осмотре повышенного питания, отмечается увеличение объема левой голени, покраснение кожи, болезненность при пальпации. При УЗИ выявлен флеботромбоз глубоких вен голени. В коагулограмме Д – димер 1300мг\л, РФМК 15 мг%, МНО 0,8, АЧТВ 22 сек, время свертывания крови – 2 мин. Выявлено снижение уровня антитромбина III – 50%.

Вопрос. Сформулируйте диагноз.

Эталон ответа. Учитывая семейный тромботический анамнез, уровень антитромбина 50%, наличие острого тромбоза, диагноз: Основной: Наследственная тромбофилия высокого риска ТЭО (дефицит антитромбина). Осложнение. Острый флеботромбоз глубоких вен левой голени.

Задание 19. Больная 27 лет, попала в терапевтическое отделение с жалобами на быструю усталость, вялость, тяжесть в левом подреберье после еды. Анализ крови: Нв - 116 г/л, эритроциты - $4,6 \times 10^{12}$ /л, цветной показатель - 0,9, лейкоциты - 300×10^9 /л. СОЭ -70 мм/час. Лейкоцитарная формула: базофилы - 6,5%, эозинофилы - 10%, промиелоциты - 1%, миелоциты - 24%, метамиелоциты - 21%, палочкоядерные нейтрофилы –15,5%, сегментоядерные — 14,5%.

Вопрос. О каком заболевании можно думать в данном случае? Какая особенность хромосомного анализа этого заболевания?

Эталон ответа. Хронический миелолейкоз. Во всех клетках крови больных вместо нормальной хромосомы из 22 –й пары обнаруживается патологическая хромосома с укороченным длинным плечом (филадельфийская).

Задание 20. У пациента, 15 лет, с жалобами на появление отсроченных гематом, длительно останавливающиеся кровотечения из носа и выраженную боль в коленных суставах, в анализах крови: время свертывания по Ли-Уайту – 22 мин, изолированное увеличение АЧТВ, при сохранении других показателей в пределах нормальных значений.

Вопрос. Какой тип кровоточивости у пациента? Каков ваш предварительный диагноз? Каков генез развития артроза?

Эталон ответа. Гематомный тип кровоточивости. Предварительный диагноз: основной: Гемофилия. Осложнение: Гемартроз коленных суставов. Гемартроз коленных суставов является осложнением гемофилии.

Задание 21. У пациента 26 лет с гемофилией В, длительно находящемуся на поддерживающей терапии концентратом IX фактора, при аппендэктомии отмечено появление кровотечений при проведении профилактической терапии, отсутствие достаточного повышения уровня фактора в крови после введения препарата.

Вопрос. О чем может говорить развитие кровотечения?

Эталон ответа. О развитии ингибиторной формы гемофилии.

Задание 22. У пациента 28 лет с гемофилией А, длительно находящемуся на поддерживающей терапии концентратом VIII фактора, при аппендэктомии отмечено появление кровотечений при проведении профилактической терапии, отсутствие

достаточного повышения уровня фактора в крови после введения препарата. Заподозрена ингибиторная форма гемофилии.

Вопрос. Ваши дальнейшие действия.

Эталон ответа. Диагноз ингибиторной гемофилии устанавливается при титре ингибитора $\geq 0,6$ БЕ, определенного 2 раза с интервалом 1 неделю. Подтверждение наличия ингибитора и определение его титра методом Бетезда выполняется в коагулологической лаборатории.

Задание 23. У больного с нарушением сосудисто-тромбоцитарного гемостаза имеется дефицит антигена фактора VIII и снижена адгезивность и агрегация тромбоцитов на ристомидин.

Вопрос. Ваш предварительный диагноз?

Эталон ответа. Предварительный диагноз: болезнь Виллебранда.

Задание 24. У пациентки 65 лет на фоне терапии варфарином развились некрозы пальцев рук.

Вопрос. Назовите возможную причину и механизм развития данного состояния.

Эталон ответа. Дефицит протеинов С и/или S. Варфарин по механизму действия является антагонистом витамина К, тогда как протеин С, S – естественные антикоагулянты, синтез которых зависит от содержания витамина К.

Задание 25. У больного 2х лет развился гематомный тип кровоточивости, имеется отягощенная наследственность у родственников мужской линии. При обследовании – общий анализ крови без особенностей, удлинение времени свертывания.

Вопрос. Каков Ваш предварительный диагноз? Какие изменения ожидаете увидеть в коагулограмме?

Эталон ответа. Гемофилия. Изолированное увеличение АЧТВ.

Задание 26. У больного в стационаре после завтрака была взята кровь на общий анализ. Количество лейкоцитов при подсчете в камере Горяева – $12 \cdot 10^9/\text{л}$.

Вопрос. Какой лейкоцитоз наблюдается у пациента?

Эталон ответа. Физиологический лейкоцитоз после приема пищи.

Задание 27. У больного в стационаре после завтрака была взята кровь на общий анализ. Количество лейкоцитов при подсчете в камере Горяева – $12 \cdot 10^9/\text{л}$.

Вопрос. Перечислите условия подготовки больного перед забором крови на общий анализ.

Эталон ответа. Кровь забирается утром, строго натощак, сидя, после 15- минутного отдыха. Рекомендуются исключить физические и эмоциональные нагрузки, курение, прием алкоголя, лекарств перед забором крови.

Задание 28. Больной 16 лет поступил в подростковое отделение стационара для обследования с жалобами на боли в горле при глотании, кровоточивость десен, лихорадку, озноб.

Результаты общего анализа крови: Эритроциты – $2,52 \cdot 10^{12}/\text{л}$. Гемоглобин – 78 г/л. Цветовой показатель – 0,96. СОЭ – 60 мм/ч. Лейкоциты – $229,8 \cdot 10^9/\text{л}$. Нормоциты – 3:100 лейкоцитов. Тромбоциты – $18 \cdot 10^9/\text{л}$. Ретикулоциты - 1,3%.

Бл.кл. Э П С Л

95 0 0 2 3

Вопрос. Для какого заболевания характерны данные изменения крови?

Эталон ответа. Острый лейкоз.

Задание 29. Больная 20 лет жалуется на образование болезненных белесоватых изъязвлений на слизистой оболочке полости рта, языка, боли в горле при глотании, повышение температуры до $38,5^\circ\text{C}$, озноб, потливость, слабость. По поводу обострения

хронического аднексита в течение 5 дней принимала ципрофлоксацин (ципролет), после чего появились вышеперечисленные жалобы. При осмотре состояние средней степени тяжести, зев гиперемирован, признаки выраженного стоматита, увеличение подчелюстных и шейных лимфоузлов, болезненность при пальпации. В легких дыхание жестковатое, тахикардия до 96 ударов/мин. Анализ крови: Нв 120 г/л, эр $4,4 \times 10^{12}$ /л, цв. показатель 0,98, лейкоц $0,8 \times 10^9$ /л, эоз 1%, п/я 1%, сегм 35% ($0,28 \times 10^9$ /л), лимф 53%, мон 10%, тромбоциты 190×10^9 /л, СОЭ 42 мм/час.

Вопрос. Ваш диагноз?

Эталон ответа. Лекарственно – индуцированная нейтропения на фоне приема ципрофлоксацина (ципролета). Агранулоцитоз. Осл. Стоматит, фарингит. Интоксикационный синдром.

Задание 30. У пациента 28 лет кашель, слабость, кожный зуд, лихорадка, потливость. Диагностирована лимфома Ходжкина с поражением легочной ткани и забрюшинных лимфоузлов.

Вопрос. Какова стадия заболевания?

Эталон ответа: IVB стадия.

ВОПРОСЫ ДЛЯ СОБЕСЕДОВАНИЯ

Задание 1. Охарактеризуйте синдром желтухи при гемолитической анемии.

Эталон ответа. Характерен синдром гемолитической (надпеченочной) желтухи: желтушность кожи, склер, темная окраска мочи, кала; в повышение свободного билирубина, увеличение в моче уробилина и стеркобилина в кале.

Задание 2. Охарактеризуйте синдром анемии при гемолитических состояниях.

Эталон ответа. Характерным для гемолитической анемии являются: гипохромная анемия гиперрегенераторного типа (уменьшение количества эритроцитов, жжение уровня гемоглобина, гипохромия); содержание ретикулоцитов повышено, повышена активность элементов красного ряда в мозге; содержание железа в сыворотке крови нормальное или повышено.

Задание 3. Охарактеризуйте синдром спленомегалии при гемолитической анемии.

Эталон ответа. Синдром спленомегалии характеризуется увеличением селезенки, особенно в периоды гемолитических кризов. Селезенка умеренной плотности, гладкая, нечувствительна к пальпации; нередко сочетается с увеличением печени; явления гиперспленизма отсутствуют.

Задание 4. Перечислите группы лекарственных средств, которые чаще всего вызывают приобретенную нейтропению, агранулоцитоз?

Эталон ответа Чаще всего вызывают нейтропению, агранулоцитоз следующие ЛС: химиотерапевтические, НПВС, антибиотики, антиаритмические, антипсихотические, антитромбоцитарные, антитиреоидные, антиревматические.

Задание 5. Перечислите основные лабораторные критерии перегрузки железом.

Эталон ответа. Лабораторные критерии: стойкое повышение уровня сывороточного ферритина (свыше 1000 мкг/л) в отсутствии очевидного воспалительного, деструктивного или опухолевого процесса; снижение уровня сывороточного трансферрина и ОЖСС; повышение коэффициента НТЖ (> 60%); повышенная экскреция железа с мочой (спонтанная и индуцированная введением дефероксамина – «десфераловый тест»).

Задание 6. Перечислите основные морфологические и биохимические критерии перегрузки железом.

Эталон ответа. Морфологические и биохимические критерии: повышенное количество сидеробластов в костном мозге, отложения гемосидерина в тканях, высокая концентрация железа в ткани печени.

Задание 7. Перечислите макроцитарные анемии, с которыми проводится дифференциальная диагностика В₁₂-дефицитной анемии

Эталон ответа. Это макроцитарные анемии, ассоциированные с: дефицитом фолиевой кислоты; дефицитом витамина В₆; миелодиспластическими синдромами; апластической анемией.

Задание 8. Перечислите основные критерии В₁₂-дефицитной анемии в общем анализе крови и пунктате костного мозга

Эталон ответа. Основными лабораторными критериями диагноза В₁₂-дефицитной анемии в общем анализе крови: гиперхромия, макроцитоз, анизопойкилоцитоз; гиперсегментация ядер нейтрофилов; эритроцитопения и абсолютная ретикулоцитопения. В пунктате костного мозга: мегалобластический тип кроветворения; наличие гигантских миелоцитов, метамиелоцитов и палочкоядерных нейтрофилов.

Задание 9. Назовите характерные симптомы для множественной миеломы

Эталон ответа. Характерными симптомами при множественной миеломе являются проявления плазмоклеточной пролиферации (симптомокомплекс CRAB): гиперкальциемия, почечная недостаточность (клиренс креатинина <40 мл/мин или креатинин >177 мкмоль/л), анемия, поражение костей (один или более остеолитический очаг, выявленный при рентгенографии, КТ или ПЭТ/КТ).

Задание 10. Назовите критерии первично-резистентного острого миелобластного лейкоза.

Эталон ответа. Под первично-резистентным острым миелобластным лейкозом подразумевают резистентность к 2 курсам индукционной терапии.

Задание 11. Назовите радиологические критерии перегрузки железом, позволяющие выявить перегрузку железом на доклинической стадии.

Эталон ответа. Магнитно-резонансная томография печени и сердца по специальной программе T2 позволяет выявить перегрузку железом на доклинической стадии.

Задание 12. Дайте определение понятиям: анизоцитоз, пойкилоцитоз.

Эталон ответа. Анизоцитоз – это эритроциты разных размеров, пойкилоцитоз – это изменение формы эритроцитов.

Задание 13. Перечислите звенья патогенеза анемии хронических заболеваний.

Эталон ответа: гиперпродукция факторов, угнетающих эритропоэз (фактор некроза опухоли, интерлейкины); нарушение метаболизма железа; нарушение синтеза эритропоэтина и чувствительности к нему клеток-предшественников эритропоэза.

Задание 14. Перечислите эффекты взаимодействия гепсидина и ферропортина при анемии хронического заболевания в обмене железа.

Эталон ответа. При анемии хронического заболевания повышение уровня гепсидина приводит к угнетению ферропортина, следствием чего является снижение абсорбции пищевого железа из кишечника, уменьшение высвобождения железа из макрофагов печени и селезенки.

Задание 15. Какова химическая структура человеческого рекомбинантного эритропоэтина?

Эталон ответа. Человеческий рекомбинантный эритропоэтин по химическому составу является гликопротеином с молекулярной массой 30 кДа.

Задание 16. Чем характеризуется миелограмма при гемолитических анемиях?

Эталон ответа. Миелограмма характеризуется явлениями раздражения красного ростка кроветворения, увеличено количество ретикулоцитов.

Задание 17. Назовите препарат, который используется для коррекции вторичного иммунодефицита в онкогематологии?

Эталон ответа. Для коррекции гипогаммаглобулинемии применяют препараты человеческого иммуноглобулина.

Задание 18. Назовите вид кровоточивости, который сопровождается появлением выступающих над поверхностью кожи элементов пурпурного цвета, оставляющие после себя пятна бурой пигментации кожи.

Эталон ответа. Васкулитно-пурпурный.

Задание 19. Перечислите патологические процессы, которые типичны только для гемофилии.

Эталон ответа. Кровоизлияния в суставы, межфасциальные, субсерозные гематомы.

Задание 20. Назовите рентгенологические признаки множественной миеломы.

Эталон ответа. Дефекты округлой формы в плоских костях, дефекты округлой формы в плоских костях снижение высоты тел позвонков, диффузный остеопороз, патологические диафизарные и метаэпифизарные переломы.

Задание 21. Следствием каких процессов является протеинурия при множественной миеломе?

Эталон ответа. Протеинурия при множественной миеломе является следствием синтеза миеломными клетками лёгких цепей иммуноглобулина

Задание 22. Какие нарушения синтеза цепей глобина характерны для бета-талассемии?

Эталон ответа: При бета-талассемии наблюдается снижение синтеза бета-цепей глобина.

Задание 23. Перечислите показания для проведения эзофагодуоденоскопии при лимфомах.

Эталон ответа. Показания исходят из целей проведения эзофагогастродуоденоскопии: установление распространенности опухолевого процесса, исключение неопухоловой патологии, требующей дополнительного лечения, профилактики развития осложнений в процессе терапии.

Задание 24. Дайте определение иммунофенотипированию.

Эталон ответа. Иммунофенотипирование (методом проточной цитометрии) - это определение фенотипа клеток путем выявления на них CD-маркеров (кластеров дифференцировки) в жидком образце (кровь) или суспензии клеток (костный мозг, биологические жидкости).

Задание 25. Дайте определение иммуногистохимическому исследованию

Эталон ответа. Иммуногистохимическое исследование – исследование фенотипа клеток путем определения CD-маркеров на твердых образцах (парафиновых блоках) биоптата костного мозга или селезенки.

Задание 26. Поясните, какова характеристика васкулитно-пурпурного типа кровоточивости.

Эталон ответа. Характеризуется геморрагиями в виде сыпи или эритемы на воспалительной основе; наблюдается при инфекционных и иммунных васкулитах.

Задание 27. Поясните, каковы нарушения реологических свойств крови при повышенном тромбообразовании.

Эталон ответа. повышение вязкости крови способствует тромбообразованию.

Задание 28. Назовите характерные изменения в коагулограмме при гемофилии.

Эталон ответа: Характерным изменением в коагулограмме при гемофилии является удлинение времени свертывания.

Задание 29. Поясните значение выявленной Лейденовской мутации.

Эталон ответа. Лейденовская мутация V фактора свертывания свидетельствует о высокой склонности к тромбозам.

Задание 30. Поясните, что отражает показатель АЧТВ.

Эталон ответа. АЧТВ отражает внутренний путь активации протромбиназы.

Задание 31. Дайте определение трепанобиопсии.

Эталон ответа: Трепанобиопсия – процедура получения образца костного мозга трепанационной иглой из гребня подвздошной кости таза.

Задание 32. Дайте характеристику стадии I ДВКЛ в соответствии с критериями классификации Ann Arbor.

Эталон ответа: это вовлечение одного л\у или одной группы л\у, локализованное поражение одного экстралимфатического органа или ткани без поражения л\у.

Задание 33. Дайте характеристику стадии II ДВКЛ в соответствии с критериями классификации Ann Arbor.

Эталон ответа: вовлечение ≥ 2 групп л\у по одну сторону диафрагмы, локализованное поражение экстралимфатического органа или ткани + поражение регионарных л\у по одну сторону диафрагмы.

Задание 34. Дайте характеристику стадии II bulky ДВКЛ в соответствии с критериями классификации Ann Arbor.

Эталон ответа Стадия II bulky по Ann Arbor – поражение ≥ 2 х групп лимфузлов по одну сторону диафрагмы с массивным поражением л\у.

Задание 35. Дайте характеристику стадии III ДВКЛ в соответствии с критериями классификации Ann Arbor.

Эталон ответа: вовлечение л\у по обе стороны диафрагмы или вовлечение л\у выше диафрагмы с поражением селезенки.

ЗАДАНИЯ НА ДОПОЛНЕНИЯ

Задание 1. Прямая _____ - качественный анализ на антиэритроцитарные антитела или компоненты комплемента, зафиксированные на поверхности эритроцитов в крови Пациентов с аутоиммунными гемолитическими анемиями.

Эталон ответа: проба Кумбса (антиглобулиновый тест).

Задание 2. _____ гемобластозы характеризуются происхождением из В-лимфоцитов, секрецией клональных иммуноглобулинов.

Эталон ответа: парапротеинемические.

Задание 3. Окончательный диагноз лимфома устанавливается на основании гистологического и _____ метода исследования.

Эталон ответа: иммуногистохимического.

Задание 4. Феномен серповидности при серповидно клеточной анемии обусловлен обусловлен выработкой гемоглобина _____.

Эталон ответа: гемоглобина S.

Задание 5. _____ - группа заболеваний наследственного характера, которые характеризуются нарушением синтеза определенных цепей гемоглобина

Эталон ответа: Талассемия.

Задание 6. По цветовому показателю анемии хронических заболеваний чаще являются _____.

Эталон ответа: нормохромными.

Задание 7. По объему эритроцитов анемии хронических заболеваний чаще являются _____.

Эталон ответа: нормоцитарными.

Задание 8. Ангиоиммунобластная Т-клеточная лимфома имеет _____ прогноз.

Эталон ответа: неблагоприятный.

Задание 9. Накопление радиофармпрепарата в патологических очагах оценивают по шкале _____.

Эталон ответа: Deauville.

Задание 10. Под синдромом Рихтера понимают агрессивную трансформация хронического лимфоцитарного лейкоза в _____.

Эталон ответа: ДВКЛ.

ОПК-5:

ЗАДАНИЯ ЗАКРЫТОГО ТИПА

Задание 1. Инструкция: Выберите один правильный ответ

Показанием к применению Мидостаурина не является:

1. острый миелобластный лейкоз положительный по FLT3-мутации
2. системный агрессивный мастоцитоз
3. острый эритромиелоз

Эталон ответа: 3.

Задание 2. Инструкция: Выберите один правильный ответ

В схемах лечения лимфом взаимодействие месны (уромитексана) и циклофосфида (ифосфамида):

1. ослабляет нефротоксичность
2. усиливает нефротоксичность
3. индифферентно

Эталон ответа: 1.

Задание 3. Инструкция: Выберите один правильный ответ

В лечении больных ХЛЛ с делецией 17p, немутированным статусом поIGHV высокую эффективность по ОВ и ВБП показала схема:

1. ибрутиниб+ обинутузумаб
2. бендамустин +ритуксимаб
3. ибрутиниб + венетоклакс

Эталон ответа: 3.

Задание 4. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Вследствие цитостатической терапии выделяют следующие типы рвоты:

1. острая, отсроченная, условно-рефлекторная
2. молниеносная
3. рецидивирующая

Эталон ответа: 1.

Задание 5. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

В показания к началу терапии фолликулярной лимфомы не включены:

1. В – симптомы
2. компрессия органа
3. $Hb \leq 120$ г\л

Эталон ответа: 3.

Задание 6. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

В первой линии лечения аутоиммунной гемолитической анемии используются:

1. иммунодепрессантов
2. глюкокортикоиды
3. спленэктомия

Эталон ответа: 2.

Задание 7. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При тяжелой форме лимфолейкоза с развитием ДВС-синдрома показанием для введения СЗП является:

1. дефицит антитромбина III
2. дефицит плазменных факторов свертывания
3. восполнение объема циркулирующей крови

Эталон ответа: 2.

Задание 8. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При суставной форме геморрагического васкулита используются:

1. дезагреганты, активаторы фибринолиза, нестероидные противовоспалительные средства
2. дезагреганты, гепарин
3. активаторы фибринолиза, гепарин

Эталон ответа: 1.

Задание 9. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При почечной форме геморрагического васкулита используют:

1. дезагреганты, активаторы фибринолиза, нестероидные противовоспалительные средства, хинолиновые препараты
2. дезагреганты, активаторы фибринолиза, нестероидные противовоспалительные средства
3. дезагреганты, активаторы фибринолиза, хинолиновые препараты

Эталон ответа: 1.

Задание 10. Инструкция: Выберите один правильный ответ

В эпигенетической терапии МДС используют:

1. ингибиторы фarnезилтрансферазы
2. ингибиторы топоизомеразы
3. гипометилирующие агенты

Эталон ответа: 3.

Задание 11. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При выявлении солитарной плазмоцитомы плоской кости у больного 38 лет проводится:

1. дистанционная γ -терапия, химиотерапия алкилирующими препаратами
2. лечение радиоактивным фосфором
3. лучевая терапия быстрыми электронами

Эталон ответа: 1.

Задание 12. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При высоком содержании белка в крови необходимо использование:

1. кровопускания
2. гемодиализа
3. плазмафереза

Эталон ответа: 3.

Задание 13. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Неэффективными при лечении резистентной множественной миеломы являются:

1. талидомид, велкейд, триоксид мышьяка, высокодозная ХТ с трансплантацией ГСК
2. схемы стандартной полихимиотерапии
3. бендамустин, помалидомид, карфилзомиб, даратумумаб

Эталон ответа: 2.

Задание 14. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Для лечения гиперкальциемии при миеломной болезни используются:

1. химиотерапия, глюкокортикоиды, гидратация, деносумаб, бисфосфонаты
2. лучевая терапия
3. алкеран

Эталон ответа: 1.

Задание 15. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

По механизму действия деносумаб (экседжива) представляет собой:

1. человеческое моноклональное антитело (IgG2), которое связывается с RANK –лигандом
2. бисфосфонат
3. противоопухолевый иммуномодулятор

Эталон ответа: 1.

Задание 16. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

По механизму действия помалидомид представляет собой:

1. противоопухолевый иммуномодулятор
2. человеческое моноклональное антитело IgG1k, которое связывает белок CD38
3. высокоактивный ингибитор активности протеасомы 26S и химотрипсинподобных протеаз

Эталон ответа: 1.

Задание 17. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

По механизму действия даратумумаб представляет собой:

1. бифункциональный алкилирующий агент
2. противоопухолевый иммуномодулятор
3. человеческое моноклональное антитело IgG1k, которое связывает белок CD38

Эталон ответа: 3.

Задание 18. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Для лечения ДВС-синдрома чаще всего используются:

1. свежзамороженная плазма
2. коллоиды
3. трансфузии тромбоцитного концентрата

Эталон ответа: 1.

Задание 19. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Основными этапами терапии всех острых лейкозах являются:

1. индукция ремиссии, консолидация, поддерживающая терапия и профилактика нейрорлейкемии

2. индукция ремиссии, поддерживающая терапия и профилактика нейрорлейкемии.
3. индукция ремиссии, реиндукция ремиссии, поддерживающая терапия и профилактика нейрорлейкемии.

Эталон ответа: 1.

Задание 20. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Укажите эквивалентную преднизолону дозу дексаметазона

1. 5 мг преднизолона = 5 мг дексаметазона
2. 5 мг преднизолона = 0.50-0.75 мг дексаметазона
3. 5 мг преднизолона = 2 мг дексаметазона

Эталон ответа: 2.

Задание 21. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Укажите эквивалентную преднизолону дозу гидрокортизона

1. 5 мг преднизолона = 25 мг гидрокортизона
2. 5 мг преднизолона = 50 мг гидрокортизона
3. 5 мг преднизолона = 10 мг гидрокортизона

Эталон ответа: 1.

Задание 22. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

В основе иммуноотропного действия глюкокортикостероидов лежит:

1. стимуляция гуморального иммунитета
2. подавление клеточного иммунитета
3. стимуляция синтеза интерферонов

Эталон ответа: 2.

Задание 23. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

К прямым ингибиторам тромбина относятся:

1. дабигатран
2. низкомолекулярные гепарины
3. ацетилсалициловая кислота

Эталон ответа: 1.

Задание 24. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Низкомолекулярный гепарин блокирует следующие факторы свертывания крови

1. Ха
2. IX, X, XI, XII
3. II, V, VII, IX

Эталон ответа: 1.

Задание 25. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Непрямые антикоагулянты относятся к классу:

1. глобулинов
2. сульфатированных аминогликанов
3. антагонистов витамина К1

Эталон ответа: 3.

ЗАДАНИЯ ОТКРЫТОГО ТИПА

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задание 1. У пациента 18 лет лимфомой Ходжкина после 2-го курса ВЕАСОРР эскалированный развился лекарственно – индуцированная фебрильная нейтропения; осл. стоматит, гингивит.

Вопрос. Перечислите основные действия в данной ситуации.

Эталон ответа: Мазок со слизистой оболочки полости рта на флору и чувствительность к антибиотикам; санация полости рта; назначение антифунгальной, антибактериальной

терапии препаратами широкого спектра действия; назначение ГКСФ в стартовой дозе 3-5 мкг/кг/сут под контролем абсолютного числа нейтрофилов.

Задание 2. У 21-летней пациентки сильный кашель, потеря веса; при осмотре - расширенные вены на передней грудной стенке, рентгенологически правосторонний плеврит и расширенное средостение, при ПЭТ/КТ - наличие опухолевого очага в переднем средостении 11 см в наибольшем измерении с SUVmax 24.1 и увеличение бифуркационных лимфоузлов и лимфоузлов в корне правого легкого. Ниже диафрагмы увеличенных лимфоузлов не обнаружено. Медиастиноскопия с биопсией опухолевого очага показала диффузную лимфоидную пролиферацию атипичных клеток среднего размера позитивных CD20, CD79A, PAX5, CD30 (dim), MUM1, BCL2, и BCL6 позитивных и CD10, BCL1, и EBER – негативных. FISH- метод показал отсутствие MYC, BCL2, BCL6 – перестроек. Трепанбиопсия – без патологии не выявлено. Диагностирована первичная медиастинальная лимфома.

Вопрос: Какова тактика ведения пациентки?

Эталон ответа. Проведение профилактики синдрома лизиса опухолей, ПХТ с включением ритуксимаба (DA-EPOCH-R, R-MACOP-B, R-CHOP), лучевая терапия.

Задание 3. У женщины 28 лет, перенесшей в возрасте 13 лет химиолучевую терапию ЛХ с поражением л/у шеи и средостения, наступила беременность.

Вопрос. Какова тактика ведения пациентки?

Эталон ответа: Сохранение беременности, возможны естественные роды, грудное вскармливание.

Задание 4. У пациента 18 лет интенсивные боли в правой подвздошной области, с картиной острого живота, подозрением на острый аппендицит. В ОАК : лейкоцитоз $25 \times 10^9/\text{л}$, Нв 100 г/л, тромбоциты $100 \times 10^9/\text{л}$. При УЗИ в правой подвздошной области обнаружен патологический мягкотканый конгломерат размерами около 8 см, увеличенные внутрибрюшные лимфоузлы. Признаков острой кишечной непроходимости не было. Лапароскопическим методом сделана биопсия образования. На основании гистологического и иммуногистохимического исследования поставлен диагноз лимфомы Беркитта. Проведено дополнительное обследование: ПЭТ/КТ всего тела, трепанбиопсия костного мозга, исследование спинномозговой жидкости. Выявлено поражение костного мозга лимфомой.

Вопрос. Какова терапевтическая тактика?

Эталон ответа: Показана интенсивная блоковая химиотерапия с включением ритуксимаба и профилактикой нейролейкоза.

Задание 5. У коморбидного пациента 73 лет, страдающего сахарным диабетом, диабетической нефропатией, анемией хронического заболевания средней степени тяжести, выявлена лимфома Ходжкина, с поражением надключичных лимфатических узлов. Проводится курсовая полихимиотерапия.

Вопрос. Возможно ли назначение рекомбинантных эритропоэтинов в процессе ПХТ ?

Эталон ответа: Пациенту с ранней стадией лимфомы Ходжкина, получающего миелосупрессивную терапию, применение человеческого рекомбинантного эритропоэтина не показано.

Задание 6. У пациента 65 лет с ДВКЛ после проведения второго курса ПХТ был зафиксирован эпизод фебрильной нейтропении.

Вопрос: Показана ли вторичная профилактика фебрильной нейтропении при последующих курсах?

Эталон ответа: при ранее зафиксированном эпизоде афебрильной нейтропении показана вторичная профилактика фебрильной нейтропении.

Задание 7. У коморбидного пациента 68 лет с лимфомой Ходжкина после проведения 2-го курса ПХТ развилась ФН, что повлекло за собой редукцию дозы химиопрепаратов.

Вопрос. Показана ли вторичная профилактика фебрильной нейтропении при последующих курсах?

Эталон ответа. После единственного эпизода редукции дозы химиотерапии проводится вторичная профилактика фебрильной нейтропении при последующих курсах.

Задание 8. После проведения 3-го курса ПХТ у пациента с множественной миеломой развилась ФН, что повлекло удлинение интервала между циклами.

Вопрос. Показана ли вторичная профилактика фебрильной нейтропении при последующих курсах?

Эталон ответа. После единственного эпизода удлинения интервалов между циклами при последующих курсах проводится вторичная профилактика фебрильной нейтропении.

Задание 9. У пациента 20 лет с лимфомой Ходжкина II стадия с поражением шейных и аксиллярных лимфузлов проведен курс ПХТ по схеме ABVD.

Вопрос: Необходимо ли проведение профилактики нейтропении?

Эталон ответа. Вторичная профилактика фебрильной нейтропении (ФН) в онкогематологии не проводится при низком риске НП сразу после окончания первого курса ПХТ.

Задание 10. У пациента 60 лет рецидив лимфомы мантийной зоны.

Вопрос. Какова возможная тактика терапии ?

Эталон ответа. Пациенту возможно назначение препарата ибрутиниб 140мг 4 табл в день.

Задание 11. Учитывая клиничко–лабораторные, инструментальные, морфологические, иммунологические исследования, у пациента 62 лет установлен диагноз симптоматическая множественная миелома, IIIВ стадия по Durie –Salmon. Миеломная нефропатия, хроническая болезнь почек, хроническая почечная недостаточность, ХПН 2ст. Компрессионный перелом L4-L5 с выраженным деструктивным процессом. Осложнение: анемия хронического заболевания тяжелой степени

Вопрос. Какова лечебная тактика?

Эталон ответа: Показано проведение химиотерапии по схеме BCD, введение золедроновой кислоты с предварительной гидратацией или антагонисты RANK-лиганда. Решение вопроса о хирургическом лечении методом вертебропластики или баллонной кифопластики.

Задание 12. Больной обратился к участковому терапевту с жалобами на тупые, ноющие малоинтенсивные боли и ощущение тяжести в подложечной области через 15-20 минут после еды, тошноту, изжогу. Боли в подложечной области беспокоят последние 4-5 недель, несколько уменьшаются после приема но-шпы, альмагеля. Около недели назад пациент отметил эпизод появления чёрного стула в течение 2–х суток. Больной страдает ИБС; 1,5 года назад перенес инфаркт миокарда, 10 месяцев назад проведена операция стентирования коронарных артерий (установлено 2 стента). Пациент получает медикаментозное лечение по поводу ИБС, в том числе, тромбо асс (АСК) и клопидогрел. В ОАК: эр. $3,11 \times 10^{12}/л$, Hb 103 г/л, лейкоц. $5,6 \times 10^9/л$. СОЭ 8 мм/час. ЭКГ: ритм синусовый, 72 в 1 мин; RI> RII> RIII, в I, aVL, v1-4 отведениях зубец Q > 1/3 зубца R, зубец T отрицательный. При ФГДС – эрозивный гастрит, в просвете желудка –сгустки крови. У больного имеет место НПВП – ассоциированная гастропатия, обусловленная

приемом АСК (Тромбо асс). Эрозивный гастрит. Состоявшееся желудочно-кишечное кровотечение. Постгеморрагическая анемия легкой степени. ИБС: стабильная стенокардия II ФК, ПИКС по передней стенке и верхушке ЛЖ.

Вопрос. Определите план ведения пациента с использованием медикаментозных и немедикаментозных методов лечения.

Эталон ответа. Показаны: 1. Диетотерапия. 2. Отмена АСК. 3. Гастропротекторы - ингибиторы протонной помпы. 4. Исследование обмена железа. 5. Назначение препаратов железа парентерально.

Задание 13. У пациентки 40 лет слабость, головокружение, синяки на коже, кровоточивость десен, меноррагии. Симптоматика развилась после перенесенной 2 недели назад ангины. Общее состояние средней степени тяжести. Кожа бледная с многочисленными петехиями и экхимозами. Периферические лимфоузлы не увеличены, стерналгия и оссалгия не определяются. Пульс – 110 уд./мин., ритмичный. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. В анализе крови: эр. – $3,5 \times 10^{12}/л$, Нб – 120 г/л, ЦП – 0,9, тромб. – $17 \times 10^9/л$, лейкоц. – $6,4 \times 10^9/л$. В миелограмме: мегакариоциты без отшнуровки тромбоцитов, раздражение эритроидного ростка. Верифицирован диагноз ИТП.

Вопрос. Какие показания к началу лечения у пациентки?

Эталон ответа. Геморрагический синдром (в качестве основного определяющего фактора) и тромбоцитопения менее $30-50 \times 10^9/л$.

Задание 14. У пациентки через 2 недели после перенесенной назад ангины появились слабость, головокружение, синяки на коже, кровоточивость десен, меноррагии. При осмотре состояние средней степени тяжести, бледность кожи, многочисленные петехии и экхимозы; периферические лимфоузлы не увеличены, стерналгия и оссалгия не определяются, гепатоспленомегалии, лимфаденопатии нет. В ОАК: эр. – $3,5 \cdot 10^{12}/л$, Нб – 120 г/л, ЦП – 0,9, тромб. – $17 \times 10^9/л$, лейкоц. – $6,4 \times 10^9/л$. В миелограмме: мегакариоциты без отшнуровки тромбоцитов, раздражение эритроидного ростка. Верифицирован диагноз ИТП.

Вопрос. Какое патогенетическое лечение показано пациентке?

Эталон ответа. В качестве 1-й линии терапии – пульс терапия ГКС или ВВИГ. Гемостатическая терапия. При отсутствии эффекта от терапии - перевод на вторую линию терапии: спленэктомия, агонисты тромбопоэтиновых рецепторов.

Задание 15. Пациентка 25 лет в возрасте 15 лет перенесла первичную иммунную тромбоцитопению (ИТП), на фоне терапии ГКС достигнута продолжительная ремиссия. Настоящая беременность первая, самостоятельная, срок 12 недель. В общем анализе крови Нб 120г\л, эритроциты $4,2 \times 10^{12}\backslashл$, тромбоциты $180 \times 10^9\backslashл$, лейкоциты $4,0 \times 10^9\backslashл$, в коагулограмме – без патологии, при УЗИ брюшной полости, щитовидной железы патологии не выявлено.

Вопросы. Каков диагноз и тактика ведения?

Эталон ответа. Диагноз: хроническая ИТП, стойкая ремиссия. При стабильном состоянии, количестве тромбоцитов более $50,0 \times 10^9/л$ и при $30-50,0 \times 10^9/л$ и отсутствии геморрагического синдрома показано активное динамическое наблюдение. Кратность мониторинга показателей крови - 1 раз в месяц, после 28 недель - 1 раз в 2 недели, после 36 недель – еженедельно.

Задание 16. Пациентка 20 лет в возрасте 12 лет перенесла первичную иммунную тромбоцитопению (ИТП), на фоне терапии ГКС достигнута продолжительная ремиссия. В сроке 16 недель беременности в общем анализе крови Нб 120г\л, эритроциты $4,2 \times 10^{12}\backslashл$, тромбоциты $180 \times 10^9\backslashл$, лейкоциты $4,0 \times 10^9\backslashл$, в коагулограмме – без патологии.

Вопрос. Какова лечебная тактика в зависимости от уровня тромбоцитов при пролонгировании беременности? Какова цель терапии ИТП при беременности?

Эталон ответа. У пациентки хроническая ИТП, стойкая ремиссия. При стабильном состоянии, количестве тромбоцитов более $50,0 \times 10^9/\text{л}$ и при $30-50,0 \times 10^9/\text{л}$ и отсутствии геморрагического синдрома показано активное динамическое наблюдение. Кратность мониторинга показателей крови - 1 раз в месяц, после 28 недель - 1 раз в 2 недели, после 36 недель – еженедельно. Целью терапии беременных с ИТП является повышение количества Plt до минимального уровня, обеспечивающего безопасность вынашивания и родоразрешения ($\geq 50 \times 10^9/\text{л}$).

Задание 17. Пациентка 40 лет с ИМТ $40\text{кг}/\text{м}^2$, 3 родами в анамнезе, планирует беременность.

Вопрос: С какого срока беременности необходимо проведение тромбопрофилактики ?

Эталон ответа: При подсчете факторов риска ВТЭО: возраст старше 35 лет -1 балл, ожирение ИМТ $>40\text{кг}/\text{м}^2$ – 2 балла, 3 родов в анамнезе – 1 балл. Всего 4 балла. Учитывая высокий риск ВТЭО, показана тромбопрофилактика НМГ с 1 триместра беременности. Длительность тромбопрофилактики в послеродовом периоде не менее 10 дней, определяется наличием дополнительно акушерских факторов риска.

Задание 18. У ребенка 2 лет после падения возник кожный геморрагический синдром по гематомному типу. В коагулограмме: время кровотечения - 6 мин, ПВ - 13 сек (референтный интервал 16-20 сек), АЧТВ - 92 сек (20–45 сек), фибриноген - 2,8 г/л (2-4 г/л), тромбоциты - $280 \times 10^9/\text{л}$ ($180 - 320 \times 10^9/\text{л}$), активность ф.VIII - 4%, активность ф.IX - 95%. При молекулярно-генетическом исследовании была выявлена мутация в гене фактора VIII.

Вопрос: Поставьте диагноз.

Эталон ответа: у ребенка наследственная гемофилия А.

Задание 19. У пациентки с ИТП при уровне тромбоцитов $50 \times 10^9/\text{л}$ кровопотеря в родах и послеродовом периоде более 1 литра.

Вопрос. Какова тактика терапии?

Эталон ответа. Согревание пациентки, сочетанная терапия ВВИГ и ГКС (ВВИГ $400\text{мг}/\text{кг}$, курсовой дозой $2\text{ г}/\text{кг}$, распределенной на 2-5 инфузий), преднизолон внутрь $0,5\text{ мг}/\text{кг}$ массы тела, введение СЗП в объеме $\geq 1000\text{ мл}$, транексамовая кислота.

Задание 20. Пациентка 28 лет была доставлена по скорой помощи в гинекологическое отделение с маточным кровотечением. В анамнезе употребление наркотических препаратов. При осмотре петехии, кровоточивость десен, следы инъекций в области кубитальных вен. Проведены необходимые лечебные мероприятия (введение транексама, выскабливание полости матки). В общем анализе крови Нв $118\text{г}/\text{л}$, эритроциты $4,2 \times 10^{12}/\text{л}$, тромбоциты единичные, лейкоциты $3,9 \times 10^9/\text{л}$, СОЭ 27 мм в час. При обследовании на ВИЧ инфекцию методом ИФА и иммуноблоттинга – положительные результаты.

Вопрос. Что является основным методом лечения при тромбоцитопении у ВИЧ инфицированных?

Эталон ответа. Основным методом лечения при тромбоцитопении у ВИЧ-инфицированных является антиретровирусная терапия.

Задание 21. Пациентка 28 лет была доставлена по скорой помощи в гинекологическое отделение с маточным кровотечением. В анамнезе употребление наркотических препаратов. При осмотре петехии, кровоточивость десен, следы инъекций в области кубитальных вен. Проведены необходимые лечебные мероприятия (введение транексама, выскабливание полости матки). В общем анализе крови Нв $118\text{г}/\text{л}$, эритроциты $4,2 \times 10^{12}/\text{л}$,

тромбоциты единичные, лейкоциты $3,9 \times 10^9$ /л, СОЭ 27 мм в час. При обследовании на ВИЧ инфекцию методом ИФА и иммуноблоттинга – положительные результаты.

Вопрос. Какая терапия проводится при тромбоцитопении с геморрагическим синдромом, обусловленным ВИЧ инфекцией?

Эталон ответа. В первой линии терапии при тромбоцитопении с геморрагическим синдромом используются следующие препараты: глюкокортикоиды в дозе 0,5–2 мг/кг в сутки 2–4 нед; ВВИГ 0,4 г/кг в сутки 5 сут или 1 г/кг в сутки 1–2 сут; комбинация глюкокортикоидов и ВВИГ.

Задание 22. У пациента 16 лет кровотечение из носа и выраженная боль в правом локтевом и коленном суставах. Диагностирована гемофилия, тип А. При осмотре: суставы увеличены в размерах, деформированы, гиперемия и гипертермия кожи над ним. В анализе крови: эр. – $3,9 \times 10^{12}$ /л, Нб – 130 г/л, ЦП – 1,0, лейкоц. – $5,4 \times 10^9$ /л, тромб. – 220×10^9 /л, СОЭ – 6 мм/ч. Время свертывания крови по Ли-Уайту – 24 мин. АЧТВ -56 сек, фибриноген 2,4 г/л, при сохранении других показателей в пределах нормальных значений. Выявлено снижение активности FVIII фактора 2% (50-150%).

Вопрос. Что является основным методом профилактики и лечения данной патологии?

Эталон ответа. Специфическая заместительная терапия концентратами FVIII фактора плазменного гемостаза; для профилактики ингибиторной формы - длительного (на протяжении многих лет) применения пациентом одного типа препаратов- инфузия препарата FVIII в дозе 20-40 МЕ/кг 1 раз в 2 дня или 3 раза в неделю.

Задание 23. У пациентки 20 лет вскоре после вакцинации противогриппозной вакциной появление небольшой желтушности кожных покровов, слабость, утомляемость, тяжесть в левом подреберье, увеличение селезенки на 4 см ниже края реберной дуги по левой срединно-ключичной линии. В ОАК: Нв – 70 г/л, эр. – $2,0 \times 10^{12}$ /л, ЦП – 0,9 г, ретикул. – 40, тромб. – 200×10^9 /л, лейкоц. – 15×10^9 /л, пал. – 10 %, сегм. – 78 %, лимф. – 10 %, мон. – 2 %, СОЭ – 17 мм/час. Общий билирубин – 60 мкмоль/л, пр. – 10 мкмоль/л, непр. – 50 мкмоль/л, сывороточное железо – 20 мкмоль/л. Общий анализ мочи: белок – 0,002 %, реакция на гемосидерин в моче – отрицательная. Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоц. – 2000 в 1 мл, эр. – 1000 в 1 мл. Проба Кумбса ++++. Миелограмма: выраженная гиперплазия эритроидного ростка костного мозга, эритрокариоциты – 57 %, соотношение лейко/эритро 1/1. Диагностирована аутоиммунная гемолитическая анемия.

Вопрос. Назначить терапию первой линии.

Эталон ответа. Показано назначение ГКС в дозе 1 мг на кг массы.

Задание 24. У пациентки 20 лет вскоре после вакцинации противогриппозной вакциной появление небольшой желтушности кожных покровов, слабость, утомляемость, тяжесть в левом подреберье, увеличение селезенки на 4 см ниже края реберной дуги по левой срединно-ключичной линии. В ОАК: Нв – 70 г/л, эр. – $2,0 \times 10^{12}$ /л, ЦП – 0,9 г, ретикул. – 40, тромб. – 200×10^9 /л, лейкоц. – 15×10^9 /л, пал. – 10 %, сегм. – 78 %, лимф. – 10 %, мон. – 2 %, СОЭ – 17 мм/час. Общий билирубин – 60 мкмоль/л, пр. – 10 мкмоль/л, непр. – 50 мкмоль/л, сывороточное железо – 20 мкмоль/л. Общий анализ мочи: белок – 0,002 %, реакция на гемосидерин в моче – отрицательная. Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоц. – 2000 в 1 мл, эр. – 1000 в 1 мл. Проба Кумбса ++++. Миелограмма: выраженная гиперплазия эритроидного ростка костного мозга, эритрокариоциты – 57 %, соотношение лейко/эритро 1/1. Диагностирована аутоиммунная гемолитическая анемия

Вопрос. Нужна ли данной больной гемотрансфузия? Ответ обоснуйте.

Эталон ответа. Данной больной гемотрансфузии не показаны, т.к. показанием к ее назначению является не уровень анемии, а состояние больной, ее гемодинамические показатели. Гемотрансфузии проводятся только по жизненным показаниям, и переливаются индивидуально подобранные по пробе Кумбса, отмытые или размороженные эритроциты.

Задание 25. У пациента 78 лет при отсутствии жалоб в ОАК Нв 145г/л, лейкоциты 32×10^9 /л, сегментоядерные нейтрофилы 22%, базофилы 1%, эозинофилы 2%, лимфоциты 74%, моноциты 1%, тромбоциты 190×10^9 /л. В мазке крови зрелые малые лимфоциты, есть тени Гумбрехта, при иммунофенотипировании В-лимфоциты CD19+, CD20+, CD5+ и CD23+. Установлен диагноз ХЛЛ, А стадия по Binet.

Вопрос. Определите терапевтическую тактику.

Эталон ответа. Пациенту в настоящее время показано динамическое наблюдение.

Задание 26. У пациента 78 лет с сахарным диабетом 2 типа, ИБС, ХСН 1 ст. установлен диагноз симптоматическая множественная миелома, IIIВ стадия по Durie –Salmon. Миеломная нефропатия, хроническая болезнь почек, хроническая почечная недостаточность, ХПН 2ст. Компрессионный перелом L4-L5 с выраженным деструктивным процессом. Осложнение: анемия хронического заболевания тяжелой степени

Вопрос. Какова тактика терапии?

Эталон ответа. Показана терапия бортезомибом, адекватная сопроводительная терапия.

Задание 27. У коморбидного пациента 78 лет с рефрактерной формой множественной миеломы – анемия хронического заболевания тяжелой степени

Вопрос. Какие схемы назначения дарбэпоэтина-альфа применимы в данном случае?

Эталон ответа. Введение в дозе 150 мкг 1 раз в неделю п\к или введение 500 мкг 1 раз в 3 нед п\к.

Задание 28. Пациенту 75 лет с хроническим лимфолейкозом, IV стадия по K.Rai, с хронической болезнью почек, почечной недостаточностью назначен человеческий рекомбинантный эритропоэтин.

Вопрос. Каков целевой уровень Нв ?

Эталон ответа. Целевой уровень Нв при назначении человеческого рекомбинантного эритропоэтина - 100г\л.

Задание 29. У пациента 19 лет, с детства страдающего гемофилией А, гемартрозы суставов, спонтанная кровоточивость. Уровень фактора VIII < 1% (норма 50-150%). После падения развилась забрюшинная гематома.

Вопрос. Каков рекомендуемый уровень фактора при начальной и поддерживающей дозах концентрата FVIII фактора?

Эталон ответа. При начальной дозе уровень фактора составляет 80-100%, введения 3-5 дни, при поддерживающей - достигаемый уровень 30-60%, 3-5 дней и более.

Задание 30. Пациент 26 лет страдает гемофилией В с детства, гемартроз коленных суставов, находится на поддерживающей терапии концентратом IX фактора. После проведения интенсивной терапии при аппендэктомии отмечено появление кровотечений при проведении профилактической терапии, отсутствие достаточного повышения уровня фактора в крови после введения препарата. Методом Бетезда в коагулологической лаборатории дважды с интервалом 1 неделю определен титр ингибитора 1,6 БЕ, диагностирована ингибиторная форма.

Вопрос. Какова дальнейшая тактика?

Эталон ответа. Показано использование препаратов с шунтирующим механизмом действия для купирования кровотечения: антиингибиторный коагулянтный комплекс (АИКК) и активированный рекомбинантный фактор VII (эптаког альфа активированный). АИКК назначается в дозе 50 – 100 Ед/кг каждые 12 часов (максимальная суточная доза 200 Ед/кг); эптаког альфа (активированный) назначается в дозе 90 – 120 мкг/кг каждые 2 –

4 часа до остановки кровотечения. Возможно однократное введение в сутки в дозе 270 мкг/кг.

ВОПРОСЫ ДЛЯ СОБЕСЕДОВАНИЯ

Задание 1. Перечислите показания к профилактике пневмоцистной пневмонии в период нейтропении.

Эталон ответа. Показания для препаратов, применяемых в период цитостатической терапии и в течение всего периода нейтропении для профилактики пневмоцистной пневмонии: терапия глюкокортикоидами; лечение препаратами, приводящими к снижению числа лимфоцитов CD4; пациенты, имеющие в анамнезе пневмоцистную пневмонию.

Задание 2. Перечислите препараты, которые используются для профилактики пневмоцистной пневмонии в период нейтропении.

Эталон ответа. Триметоприм/сульфаметоксазол по 480 мг ежедневно/ дапсон, 100 мг внутрь ежедневно/ пентамидин, 300 мг в виде аэрозоля через респираторный ингалятор или внутривенно каждые 3—4 недели.

Задание 3. Назовите препарат, который используется для коррекции вторичного иммунодефицита в онкогематологии.

Эталон ответа. Для коррекции гипогаммаглобулинемии применяют препараты человеческого иммуноглобулина внутривенно капельно.

Задание 4. Перечислите инфекции, для профилактики которых используется триметоприм/сульфаметоксазол.

Эталон ответа: Инфекции, вызываемые пневмоцистами, токсоплазмами, листериями, нокардиями (*Pneumocystis jiroveci*, *Toxoplasma gondii*, *Listeria monocytogenes*, *Nocardia asteroides*).

Задание 5. Назовите эффект взаимодействия сочетанного применения винкристина и итраконазола.

Эталон ответа: Эффектом взаимодействия сочетанного применения винкристина и итраконазола является повышение нейротоксичности.

Задание 6. Охарактеризуйте эффект взаимодействия сочетанного применения флудары и дипиридамола.

Эталон ответа: При одновременном применении флудары и дипиридамола уменьшаются эффекты флудары.

Задание 7. Назовите схемы назначения дарбэпоэтина-альфа, применяемые при лечении анемии хронического заболевания.

Эталон ответа : 1. введение в дозе 150 мкг 1 раз в неделю п\к, 2. введение 500 мкг 1 раз в 3 нед п\к.

Задание 8. Охарактеризуйте тактику ведения пациента при клинике «острого живота» при лимфоме Беркитта.

Эталон ответа. Диагностический процесс, получение и исследование материала должны проводиться в режиме оказания неотложной помощи, целью которой является верификация диагноза и срочное начало соответствующей адекватной терапии.

Задание 9. Перечислите лабораторные критерии, при которых возможно начало ПХТ при агрессивных лимфомах.

Эталон ответа. Каждый цикл терапии начинается, если состояние пациента удовлетворяет следующим критериям: гранулоциты $> 1 \times 10^9/\text{л}$, тромбоциты $> 100 \times 10^9/\text{л}$.

Задание 10. Назовите принципы лечения лимфомы Беркитта.

Эталон ответа: Лечение ЛБ проводится в кратчайшие сроки и в режиме оказания неотложной медицинской помощи.

Задание 11. Назовите препарат – антидот гепарина при его передозировке и развитии кровотечения, его дозу.

Эталон ответа. При передозировке гепарина с кровотечениями антидотом является протамина сульфат в дозе 1 мг из расчета на 1 мг циркулирующего гепарина.

Задание 12. Поясните механизм развития тромбоцитопатии при приеме ацетилсалициловой кислоты.

Эталон ответа. Прием ацетилсалициловой кислоты вызывает тромбоцитопатию вследствие ингибции циклооксигеназы.

Задание 13. Поясните, при каких нарушениях системы гемостаза применяются растворы хлорида кальция как гемостатическое средство.

Эталон ответа. При нарушениях тромбоцитарного компонента гемостаза.

Задание 14. Назовите критерии выбора препарата для лечения ингибиторной формы гемофилии.

Эталон ответа: критерии выбора препарата для лечения ингибиторной формы гемофилии должны основываться на титре ингибитора и клиническом ответе на терапию.

Задание 15. Дайте рекомендации по проведению заместительной терапии при вакцинировании ребенка с гемофилией.

Эталон ответа: при проведении вакцинирования ребенка с гемофилией введение поддерживающего препарата заместительной терапии проводится в день вакцинации.

Задание 16. Дайте рекомендации по способу введения препаратов при вакцинировании ребенка с гемофилией.

Эталон ответа: при проведении вакцинирования ребенка с гемофилией предпочтительно оральное введение препарата.

Задание 17. Назовите режимы применения концентратов FVIII+vWF при болезни Виллебранда.

Эталон ответа: при БВ применение концентратов FVIII+vWF возможно для проведения терапии в следующих режимах: по требованию (для купирования кровотечения); в профилактическом режиме (для предотвращения возникновения геморрагического синдрома).

Задание 18. Поясните, как проводится расчет дозы концентратов факторов свертывания крови и определяется продолжительность лечения при БВ.

Эталон ответа: при БВ расчет дозы концентратов факторов свертывания крови FVIII+vWF и продолжительность лечения проводится, исходя из вида кровотечения, базовой активности дефицитных факторов и цели лечения.

Задание 19. Назовите компоненты крови, применяемые при отсутствии факторов свертывания крови при БВ.

Эталон ответа: при БВ в исключительных случаях при отсутствии специфических гемостатических препаратов (факторов свертывания FVIII+vWF) рекомендовано применение СЗП, криопреципитата.

Задание 20. Определите показания для профилактического применения факторов свертывания крови FVIII+vWF при БВ.

Эталон ответа. Профилактическое лечение концентратами факторов свертывания крови FVIII+vWF рекомендовано пациентам с тяжелым клиническим течением БВ (в основном 3 типа) с рецидивирующими кровотечениями из слизистых оболочек или с кровоизлияниями в суставы.

Задание 21. Назовите условия проведения оперативного вмешательства или проведение инвазивной процедуры при БВ.

Эталон ответа: Любое оперативное вмешательство или проведение инвазивной процедуры рекомендовано проводить на фоне заместительной терапии концентратами факторов свертывания крови. Цель гемостатической терапии при хирургическом лечении является достижение уровня FVIII:C > 50%.

Задание 22. Назовите лечебные меры при развитии тяжелого носового кровотечения с кровопотерей более 2х литров у пациента с болезнью Рандю-Ослера.

Эталон ответа: На догоспитальном этапе введение транексамовой кислоты с последующей непрерывной инфузией. В стационаре введение СЗП в объеме не менее 1,0-1,5 литров в сутки быстро в\в капельно дробно до уровня фибриногена 2г\л, трансфузии тромбоконцентрата 1-2 дозы до уровня тромбоцитов более 50×10^9 /л, эритроцит-содержащие компоненты в соотношении «эритроциты: СЗП: криопреципитат=1:1:1», криопреципитат 1 Доза на 10 кг), рекомбинантный активированный VII фактор, коррекция гипокальциемии.

Задание 23. Назовите лечебные мероприятия при развитии фибринолитического кровотечения.

Эталон ответа. Введение СЗП (содержит все плазменные факторы свертывания), транексамовой кислоты (ингибируют активацию плазминогена в плазмин) и апротинин (блокирует калликреин-кининовую систему, ингибирует суммарную протеолитическую активность).

Задание 24. Назовите основные принципы терапии лимфомы Беркита.

Эталон ответа: Лечение ЛБ проводится в кратчайшие сроки и в режиме оказания неотложной медицинской помощи. Основное правило в терапии ЛБ - соблюдение принципа "доза - интервал", т.е. проведение курса в полных дозах с соблюдением межкурсового интервала.

Задание 25. Назовите терапевтическую стратегию для профилактики и лечения синдрома лизиса опухоли при большой опухолевой массе у больных лимфомой Беркитта.

Эталон ответа: При большой опухолевой массе проводится обязательная профилактика и лечение синдрома массивного лизиса опухоли при проведении первого курса терапии: аллопуринол 10 мг/кг/сут и инфузионная терапия 3 л/м²/сут с защелачиванием раствора натрия гидрокарбоната 40 - 80 ммоль/л под контролем диуреза и плановым назначением фуросемида.

Задание 26. Перечислите лечебные мероприятия, которые проводятся в режиме оказания неотложной помощи при лимфоме Беркитта.

Эталон ответа. Пациентам с лимфомой Беркитта рекомендуется экстренное купирование имеющихся хирургических осложнений (кишечная непроходимость, кровотечения, перфорация), коррекция электролитных нарушений, купирование инфекционных осложнений, болевого синдрома: при наличии острой почечной недостаточности рекомендуется проводить ХТ на фоне ежедневных сеансов гемодиализа.

Задание 27. Перечислите показания к проведению спленэктомии у пациентки идиопатической аутоиммунной тромбоцитопенической пурпурой, в дебюте заболевания у которой выраженный геморрагический синдром (носовое кровотечение) с отсутствием эффекта от местной гемостатической терапии, неполный эффект гормонов в течение 3-х месяцев терапии.

Эталон ответа: показанием к спленэктомии при данном заболевании является неполный эффект глюкокортикостероидов в течение 3х месяцев.

Задание 28. Назовите схемы ПХТ, рекомендованные пациентам с впервые установленной ДВКЛ старше 80 лет, с выраженной сопутствующей патологией и/или с ослабленным соматическим статусом.

Эталон ответа: Пациентам с впервые установленной ДВКЛ старше 80 лет, с выраженной сопутствующей патологией и/или с ослабленным соматическим статусом рекомендуется применение менее токсичных режимов иммунохимиотерапии (R-CVP, BR, R-mini-CHOP).

Задание 29. Назовите лечение, рекомендованное пациентам с впервые верифицированной первичной лимфомой ЦНС.

Эталон ответа: Пациентам с впервые верифицированной первичной лимфомой ЦНС рекомендовано лечение с включением высоких доз метотрексата (≥ 3000 мг/м²).

Задание 30. Обозначьте возможную терапевтическую стратегию проведения этапа консолидации ремиссии пациентам с первичной лимфомой ЦНС (ПЛЦНС) при достижении полной ремиссии после первой линии индукционной терапии.

Эталон ответа: Одной из терапевтических стратегий у пациентов с ПЛЦНС при достижении полной ремиссии после первой линии индукционной терапии является проведение этапа консолидации ремиссии ВДХТ с аутоТГСК у пациентов моложе 65 лет.

Задание 31. Обозначьте современные подходы к назначению ацетилсалициловой кислоты в соответствии с клиническими рекомендациями при риске развития ВТЭО у беременной.

Эталон ответа: использовать ацетилсалициловую кислоту для тромбопрофилактики во время беременности не рекомендовано.

Задание 32. Назовите состав концентратов протромбинового комплекса (КПК).

Эталон ответа: состав концентратов протромбинового комплекса (КПК) - факторы свертывания крови II, VII, IX и X в комбинации [протромбиновый комплекс] и факторы свертывания крови II, IX и X в комбинации.

Задание 33. Назовите возможные составляющие терапии при дефиците FII фактора свертывания крови.

Эталон ответа: при дефиците FII фактора свертывания крови используются концентрат протромбинового комплекса, СЗП, транексамовая кислота.

Задание 34. Назовите лекарственные средства, используемые для лечения тромботических осложнений при пароксизмальной ночной гемоглобинурии вследствие внутрисосудистого гемолиза.

Эталон ответа: для лечения острых тромбозов любой локализации при ПНГ используются НМГ в лечебных дозах.

Задание 35. Назовите лекарственное средство, наиболее эффективное для профилактики тромботических осложнений при ПНГ.

Эталон ответа. Лечение экулизумабом приводит к остановке внутрисосудистого гемолиза, снижению частоты тромботических осложнений, к достоверному увеличению продолжительности жизни пациентов с ПНГ.

ЗАДАНИЯ НА ДОПОЛНЕНИЯ

Задание 1. По механизму действия помалидомид представляет собой противоопухолевый _____.

Эталон ответа: иммуномодулятор.

Задание 2. По механизму действия бендамустин представляет собой бифункциональный _____ агент.

Эталон ответа: алкилирующий.

Задание 3. По механизму действия карфилзомиб представляет собой высокоактивный ингибитор активности _____ 26S и химотрипсинподобных протеаз.

Эталон ответа: протеасомы.

Задание 4. Доза 5 мг преднизолона эквивалентна 4 мг _____ и 4 мг триамцинолона

Эталон ответа: метипреда.

Задание 5. Длительная терапия _____ приводит к развитию артериальной гипертензии эрозивных гастродуоденитов, режее язв. гипокортицизма.

Эталон ответа: глюкокортикостероидами.

Задание 6. Сочетанное применение винкристина и итраконазола _____ нейротоксичность.

Эталон ответа: повышает.

Задание 7. Результатом взаимодействия интерферона – альфа и ингибиторов АПФ является _____ миелотоксического действия.

Эталон ответа: усиление.

Задание 8. Синтетические химерные моноклональные антитела мыши/человека, обладающие специфичностью к CD20 антигену – _____.

Эталон ответа: ритуксимаб.

Задание 9. Аллопуринол на фоне курсов химиотерапии назначается для профилактики такого осложнения как _____.

Эталон ответа: синдром лизиса опухоли.

Задание 10. Препарат - ковалентный селективный ингибитор тирозинкиназы Брутона - _____.

Эталон ответа: ибрутиниб.

ОПК-7:

ЗАДАНИЯ ЗАКРЫТОГО ТИПА

Задание 1. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Наиболее частые симптомы при опухолевой интоксикации:

1. Повышение температуры, снижение массы тела, слабость
2. Анемия, лейкоцитоз, тромбоцитопения

3. кожный зуд, боли в костях

Эталон ответа: 1. Повышение температуры, снижение массы тела, слабость

Задание 2. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Наиболее часто вторичный гемохроматоз развивается при:

1. гипервитаминозе
2. длительном применении железа перорально
3. длительном применении железа в инъекциях и гемотрансфузиях

Эталон ответа: 3. длительном применении железа в инъекциях и гемотрансфузиях

Задание 3. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При выраженных болях в позвоночнике множественную миелому от сенильного остеопороза и метастатического поражения отличает:

1. гиперкальциемия
2. выраженный остеопороз грудного отдела позвоночника
3. плазмоцитоклеточная пролиферация костного мозга

Эталон ответа: 3. плазмоцитоклеточная пролиферация костного мозга

Задание 4. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Острый миелобластный лейкоз у пациента 70 лет является первично-резистентным в случае:

1. резистентности к одному курсу индукционной терапии
2. резистентности к 4 курсам химиотерапии
3. резистентности к 2 курсам индукционной терапии

Эталон ответа: 3. резистентности к 2 курсам индукционной терапии

Задание 5. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При тяжелой форме лейкоза с развитием ДВС-синдрома показанием для трансфузии СЗП является:

1. дефицит антитромбина III
2. дефицит плазменных факторов свертывания
3. восполнение объема циркулирующей крови

Эталон ответа: 2. дефицит плазменных факторов свертывания

Задание 6. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При выявлении солитарной плазмоцитомы плоской кости у больного 78 лет проводится:

1. дистанционная γ -терапия,
2. химиотерапия алкилирующими препаратами
3. лечение радиоактивным фосфором

Эталон ответа: 1. дистанционная γ -терапия,

Задание 7. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

У пациента 65 лет даунорубицин ввиду кардиотоксичности можно заменить при индукционной терапии острого миелобластного лейкоза на:

1. ифосфамид
2. идарубицин, митоксантрон
3. гемцитабин

Эталон ответа: 2. идарубицин, митоксантрон

Задание 8. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

К прямым ингибиторам тромбина относятся:

1. дабигатран
2. низкомолекулярные гепарины
3. ацетилсалициловая кислота

Эталон ответа: 1. дабигатран

Задание 9. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При длительной терапии глюкокортикостероидами со стороны ЦНС могут развиваться:

1. общая слабость, адинамия, сонливость
2. повышенная возбудимость, бессонница, эйфория или тревожное состояние
3. головные боли, вестибулокохлеарные нарушения

Эталон ответа: 2. повышенная возбудимость, бессонница, эйфория или тревожное состояние

Задание 10. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При взаимодействии метотрексата и нестероидных противовоспалительных средств:

1. усиливается миелотоксичность
2. усиливается кардиотоксичность
3. индифферентно

Эталон ответа: 1.

Задание 11. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Под паллиативной помощью у некурабельных больных подразумевают:

1. отказ от специального лечения злокачественного процесса, адекватное обезболивание и купирование других физических симптомов
2. осуществление эвтаназии
3. госпитализация больных в специализированные учреждения социальной помощи

Эталон ответа: 1. отказ от специального лечения злокачественного процесса, адекватное обезболивание и купирование других физических симптомов

Задание 12. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При выраженных болях в костях пациенту с множественной миеломой нецелесообразно назначать:

1. Глюкокортикостероиды
2. НПВС
3. Бисфосфонаты

Эталон ответа: 1. Глюкокортикостероиды

Задание 13. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

У некурабельного пациента с растущим мягкотканым образованием теменной области при множественной миеломе повышение внутричерепного давления с болью, усиливающейся по утрам, с рвотой, диареей. Какая терапия наименее эффективна в данном случае?

1. Глюкокортикостероиды
2. Лучевая терапия
3. НПВС.

Эталон ответа: 3. НПВС.

Задание 14. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Не рекомендован следующий прием человеческого рекомбинантного эритропоэтина (ЭСА) при запущенной форме опухоли :

1. стартовая доза ЭСА 150 МЕ/кг 3 раза в неделю, с возможностью увеличения дозы до 300 МЕ/кг 3 раза в неделю в последующие 4 нед.
2. стартовая доза ЭСА 600 МЕ/кг 3 раза в неделю, с последующим уменьшением дозы до 300 МЕ/кг 3 раза в неделю в последующие 4 нед
3. назначение ЭСА в целевой дозе 40 000 МЕ в неделю

Эталон ответа: 2. стартовая доза ЭСА 600 МЕ/кг 3 раза в неделю, с последующим уменьшением дозы до 300 МЕ/кг 3 раза в неделю в последующие 4 нед

Задание 15. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Не является верным утверждение при назначении дарбэпоэтина-альфа:

1. вводится в дозе 150 мкг 1 раз в неделю
2. вводится 500 мкг 1 раз в 3 нед
3. оптимальным является подкожное введение препарата
4. наибольшая эффективность при внутривенном введении

Эталон ответа: 4. наибольшая эффективность при внутривенном введении

Задание 16. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Особенностями применения дарбэпоэтина-альфа является:

1. четкий дозозависимый эффект, значимый клинический эффект только через 4-6 нед. от начала лечения
2. отсутствие дозозависимого эффекта, значимый клинический эффект через 2-3 нед. от начала лечения
3. подкожное введение препарата оптимально

Эталон ответа: 2. отсутствие дозозависимого эффекта, значимый клинический эффект через 2-3 нед. от начала лечения

Задание 17. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Целевой уровень Hb у пациента с множественной миеломой при назначении человеческого рекомбинантного эритропоэтина (ЭСА):

1. Hb 100 г/л (10 г/дл)
2. Hb 110 г/л (11 г/дл)
3. Hb 130 г/л (13 г/дл)

Эталон ответа: 1. Hb 100 г/л (10 г/дл)

Задание 18. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При назначении человеческого рекомбинантного эритропоэтина редкими побочными явлениями являются:

1. диспептические явления (тошнота, боли в эпигастрии, вздутие)
2. тромбозы и тромбоэмболии
3. выраженные оссалгии
4. повышение артериального давления, гипертонический криз

Эталон ответа: 1. диспептические явления (тошнота, боли в эпигастрии, вздутие)

Задание 19. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Критерием эффективности терапии человеческим рекомбинантным эритропоэтином при АХЗ не является:

1. нормализация гематокрита
 2. отсутствие необходимости в трансфузиях
 3. повышение Hb до 100 г/л (10 г/дл)
 4. повышение Hb до 130 г/л (10 г/дл)
- Эталон ответа:* 4. повышение Hb до 130 г/л (10 г/дл)

Задание 20. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Не показано применение человеческого рекомбинантного эритропоэтина (ЭСА) у пациентов:

1. при хронических заболеваниях почек
2. получающих миелосупрессивную химиотерапию
3. при поражениях костного мозга при миелодисплазиях
4. при хронических воспалительных заболеваниях

Эталон ответа: 2. получающих миелосупрессивную химиотерапию

Задание 21. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Филграстим – это

1. гликолизированный в о –положении Г-КСФ
2. рекомбинантный негликозилированный человеческий Г–КСФ, полученный из E.coli
3. ГМ-КСФ

Эталон ответа: 2. рекомбинантный негликозилированный человеческий Г–КСФ, полученный из E.coli

Задание 22. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Допустимые сроки переливания отмытых эритроцитов составляют:

1. 24 часа
2. 12 часов
3. 36 часов

Эталон ответа: 1. 24 часа

Задание 23. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

У пациента с рефрактерным течением ДБКЛ клиническим проявлением ДВС – синдрома является:

1. геморрагический синдром гематомно-петехиального типа
2. геморрагический синдром петехиально-синячкового типа
3. признаки васкулита

Эталон ответа: 1. геморрагический синдром гематомно-петехиального типа

Задание 24. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При выявлении плазмоцитомы десны после экстракции зуба у больной 78 лет с паллиативной целью возможно использование:

1. химиотерапии
2. локальной дистанционной γ -терапии
3. близкофокусной рентгенотерапии

Эталон ответа: 2. локальной дистанционной γ -терапии

Задание 25. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Наиболее частыми побочными эффектами метоклопромида являются:

1. сонливость, вялость, экстрапирамидные расстройства
2. возбуждение, судороги, аллергические реакции
3. сухость во рту, диспепсия

Эталон ответа: 1. сонливость, вялость, экстрапирамидные расстройства

ЗАДАНИЯ ОТКРЫТОГО ТИПА

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задание 1. У пациента 78 лет с кардиальной патологией выявлено высокое содержание белка в крови (118г\л), кровоточивость слизистых носа.

Вопрос. Как называется синдром? Ваши действия.

Эталон ответа. У пациента синдром гипервязкости. Целесообразно проведение плазмафереза. Для уточнения диагноза дообследование: стерильная пункция с подсчетом миелограммы, определение соотношения белковых фракций в крови и моче методом электрофореза с количественным определением моноклонального и поликлональных иммуноглобулинов и β_2 -микроглобулина, исследование моноклональности иммуноглобулинов в крови и суточной моче методом иммунофиксации с количественным определением уровня М-градиента, проведение биохимического исследования, исследование мочи.

Задание 2. У пациента 75 лет после проведенной химиотерапии по поводу лимфомы Ходжкина рвота, не купируемая холиноблокаторами.

Вопрос. Какие группы противорвотных препаратов могут быть использованы?

Эталон ответа. Могут быть использованы нейролептики, замещенные бензамини; блокаторы серотониновых рецепторов.

Задание 3. У пациента 78 лет лимфомой Ходжкина, IV стадия, сочетанное применение винкристина с профилактическим приемом позаконазола.

Вопрос. Охарактеризуйте эффект взаимодействия винкристина с позаконазолом.

Эталон ответа. Сочетанное применение винкристина с позаконазолом является нежелательным, усиливает нейротоксичность.

Задание 4. Пациентка 82 лет с лимфомой маргинальной зоны и увеличением селезенки по поводу аутоиммунной гемолитической анемии получает преднизолон. В связи с обострением артрита назначены НПВС.

Вопрос. Какие нежелательные эффекты взаимодействия преднизолона и НПВС известны?

Эталон ответа. Эффектом их взаимодействия является повышение риска развития желудочно-кишечных кровотечений.

Задание 5. У пациента 75 лет симптоматическая множественная миелома, резистентная форма, III В стадия, множественные очаги деструкции с мягкотканым компонентом в костях позвоночника с выраженным болевым синдромом.

Вопрос. Какие варианты лечения возможны в данном случае?

Эталон ответа. Можно назначить НПВС, бисфосфонаты, лучевую терапию.

Задание 6. У пациента 75 лет с хроническим лимфолейкозом, А стадией по Vinet, на фоне сахарного диабета, диабетической нефропатии, хронической сердечной недостаточности развилась анемия хронического заболевания средней степени тяжести.

Вопрос. Каковы современные терапевтические подходы к лечению АХЗ возможны в данном случае?

Эталон ответа. Необходима коррекция терапии фоновых заболеваний, после дообследования по показаниям - назначение препаратов железа, лучше внутривенно, применение стимуляторов эритропоэза, витаминов группы В, при нарастании гемодинамических расстройств – гемотрансфузионная терапия эритроцит-содержащими компонентами.

Задание 7. У коморбидного пациента 78 лет с рефрактерной формой множественной миеломы – анемия хронического заболевания тяжелой степени

Вопрос. Какие схемы назначения дарбэпоэтина-альфа применимы в данном случае?

Эталон ответа. Введение в дозе 150 мкг 1 раз в неделю п\к или введение 500 мкг 1 раз в 3 нед п\к.

Задание 8. Пациенту с хроническим лимфолейкозом, IV стадия по K.Rai, с хронической болезнью почек, почечной недостаточностью, лимфомной нефропатией назначен человеческий рекомбинантный эритропоэтин.

Вопрос. Каков целевой уровень Нв ?

Эталон ответа. Целевой уровень Нв при назначении человеческого рекомбинантного эритропоэтина - 100г/л.

Задание 9. При множественном остеодеструктивном процессе у пациента 85 лет с ECOG3 предварительный диагноз - метастазы злокачественной опухоли в кости? Множественная миелома?

Вопрос. Какие исследования необходимо провести для исключения множественной миеломы?

Эталон ответа. Миеломную болезнь отличает наличие патологического белка (моноклонального иммуноглобулина) в сыворотке или моче, увеличение плазматических клеток в миелограмме свыше 10%, соотношение вовлеченных/не вовлечённых свободных легких цепей иммуноглобулинов сыворотки (СЛЦ) ≥ 100 .

Задание 10. У пациентки 68 лет резистентное течение ДВКЛ. С паллиативной целью назначен преднизолон. Проявлением цитостатической кардиотоксичности явилось развитие хронической сердечной недостаточности, назначены тиазидные диуретики.

Вопрос. Каков побочный эффект взаимодействия преднизолона и тиазидных диуретиков?

Эталон ответа. Сочетанное применение преднизолона и тиазидных диуретиков усиливает риск развития сердечной недостаточности. Рекомендована смена диуретиков.

Задание 11. У пациентки 72 лет с хроническим лимфолейкозом аутоиммунная гемолитическая анемия. Получает преднизолон. В связи с обострением артрита назначены НПВС.

Вопрос. Какие нежелательные эффекты взаимодействия преднизолона и НПВС известны?

Эталон ответа. Эффектом их взаимодействия является повышение риска развития желудочно-кишечных кровотечений.

Задание 12. У пациентки 72 лет диагностирована диффузная В – крупноклеточная лимфома с поражением внутригрудных, забрюшинных, селезенки. В анамнезе инфаркт миокарда, 3 стадия по ECOG.

Вопрос. Какую схему ПХТ возможно назначить в первой линии терапии?

Эталон ответа. Рекомендуется применение менее токсичных режимов иммунохимиотерапии: R-CVP/BR/R-mini-CHOP.

Задание 13. У пациентки 67 лет ранний рецидив ДВКЛ. В анамнезе ИБС, с нарушениями ритма, артериальная гипертензия, 2 ст 3 ст, риск высокий, ХСН 1 ст.

Вопрос. Какова тактика ведения пациентки?

Эталон ответа. Возможно проведение химиотерапии/иммунохимиотерапии 2-ой линии терапии в редуцированных дозах.

Задание 14. У пациента 78 лет при отсутствии жалоб в ОАК Нв 145г/л, лейкоциты 32×10^9 /л, сегментоядерные нейтрофилы 22%, базофилы 1%, эозинофилы 2%, лимфоциты 74%, моноциты 1%, тромбоциты 190×10^9 /л. В мазке крови зрелые малые лимфоциты, есть тени Гумпрехта. Проточная цитометрия: В-клетки: CD19+, CD20+, CD5+ и CD23+. Установлен диагноз ХЛЛ, А стадия по Binet.

Вопрос. Определите терапевтическую тактику.

Эталон ответа. Пациенту в настоящее время показано динамическое наблюдение.

Задание 15. У пациента 78 лет с сахарным диабетом 2 типа, ИБС, ХСН 1 ст. установлен диагноз симптоматическая множественная миелома, IIIВ стадия по Durie –Salmon. Миеломная нефропатия, хроническая болезнь почек, хроническая почечная недостаточность, ХПН 1ст. Компрессионный перелом L4-L5 с выраженным деструктивным процессом и болевым синдромом.

Вопрос. Какова тактика терапии?

Эталон ответа. Показана терапия бортезомибом, адекватное обезболивание, деносуаб.

Задание 16. Больной 68 лет лечился в течение 3-х недель по поводу стоматита без эффекта при нарастающей слабости, потливости. Объективно: температура тела 38,8 гр., кожные покровы бледные, влажные. Гиперплазия десен, язвенно-некротический стоматит. Подчелюстные лимфоузлы увеличены, безболезненны. В крови: эр. - $3,0 \times 10^{12}$ /л, Нв - 95 г/л, ЦП-0,95, лейкоц. - $14,5 \times 10^9$ /л, бласты - 32 %, пал. - 1 %, сегм. - 39 %, лимф. - 20 %, мон. - 8 %, тромб. - $90,0 \times 10^9$ /л. СОЭ - 24 мм/ч. Через 3 дня - головные боли, тошнота, рвота, парез нижних конечностей. Верифицирован диагноз - острый миеломонобластный лейкоз.

Вопрос. Какое осложнение развилось на фоне острого промиелоцитарного лейкоза?

Эталон ответа. Нейролейкемия.

Задание 17. У пациента 82 лет с хроническим лимфолейкозом на фоне тяжелой кардиальной патологии выявлена нормохромная нормоцитарная анемия.

Вопрос. Какие исследования необходимо выполнить для уточнения генеза анемии?

Эталон ответа. Целесообразно исследование обмена железа, уровень витаминов В₁₂, В₉, иммуноглобулины А, М, G, УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, малого таза, рентгенография органов грудной клетки, ФГДС, ФКС.

Задание 18. Пациентку 92-х лет беспокоят жалобы на прогрессирующую слабость и потерю веса на 8 кг за последние 3 месяца, эпизодически лихорадку и ночную потливость. Выявлены увеличенные безболезненные шейные, подмышечные и паховые л/у максимальным размером до 2-х см; печень и селезенка на 3 см ниже реберной дуги. В ОАК лейкоцитоз 103×10^9 /л, лимфоцитов 90×10^9 /л, тромбоциты 150×10^9 /л, Нв 110 г/л, клетки Боткина Гумпрехта.

Вопрос. Какое исследование следует выполнить в первую очередь для постановки диагноза?

Эталон ответа. В первую очередь следует выполнить иммунофенотипирование лимфоцитов периферической крови.

Задание 19. У пациентки 82 лет с сахарным диабетом, ИБС, ХСН 1 степени рецидив множественной миеломы, ПА стадия с остеодеструктивным процессом.

Вопрос. Какова тактика терапии?

Эталон ответа. С паллиативной целью рекомендуется терапия циклофосфамидом по 50 мг внутрь ежедневно или через день в сочетании с преднизолоном по 30 мг через день или дексаметазоном по 20 мг внутрь 1 раз в неделю.

Задание 20. У соматически тяжелого пациента 76 лет выявлено увеличение л/у в надключичной области слева до 4 см при отсутствии изменений в лейкоцитарной формуле

Вопрос. Каковы возможности диагностики, учитывая соматический статус и возраст пациента?

Эталон ответа. Показано проведение пункционной биопсии надключичного лимфузла слева.

Задача 21. У пациентки 72 лет множественная миелома с развитием панцитопении.

Вопрос. Какая терапия возможна в данном случае?

Эталон ответа. В качестве одной из возможных опций рекомендуется монотерапия дексаметазоном в высоких дозах – 4 цикла, либо до восстановления показателей крови.

Задача 22. У пациентки множественной миеломой с остеодеструктивным поражением неконтролируемый трамаadolом болевой синдром в позвоночнике.

Вопрос. Какая терапия возможна в данном случае?

Эталон ответа. При неконтролируемом трамаadolом болевом синдроме в позвоночнике, при угрозе патологического перелома или при компрессии спинного мозга, с паллиативной целью возможно применение дистанционной лучевой терапии.

Задача 23. У пациента 48 лет с множественной миеломой развилась миеломная нефропатия, диализзависимая почечная недостаточность.

Вопрос. Является ли миеломная нефропатия, диализзависимая почечная недостаточность противопоказанием для выполнения ВДХТ с последующей ауто-ТГСК?

Эталон ответа. Нет, не является. Пациент может быть направлен в трансплантационный центр, располагающий возможностью проведения гемодиализа.

Задача 24. У пациента 80 лет, стадия 3 по ECOG с, тяжелой сопутствующей патологией выявлена множественная миелома.

Вопрос. Какова тактика терапии ?

Эталон ответа. Рекомендована терапия комбинацией мелфалана с преднизолоном с редукцией доз препаратов.

Задание 25. У коморбидного пациента 82 лет с В-ХЛЛ - частые простудные, гнойничковые заболевания. Показана профилактика инфекционных осложнений.

Вопрос. Какие препараты рекомендуется использовать для профилактики?

Эталон ответа. Рекомендовано применение иммуноглобулинов.

Задание 26. У пациента 78 лет при отсутствии жалоб в ОАК Нв 145г/л, лейкоц 32x10⁹/л, сегментоядерные нейтрофилы 22%, базофилы 1%, эозинофилы 2%, лимфоциты 74%, моноциты 1%, тромбоциты 190x10⁹/л. В мазке крови зрелые малые лимфоциты, есть тени Гумбрехта. Проточная цитометрия: В-клетки: CD19+, CD20+, CD5+ и CD23+. Установлен диагноз ХЛЛ, А стадия по Binet.

Вопрос. Определите терапевтическую тактику из нижеперечисленных: динамическое наблюдение, иммунохимиотерапия с включением моноклональных антиCD20 антител, монотерапия антиCD20 –моноклональными антителами, трансплантация костного мозга.

Эталон ответа: Пациенту в настоящее время показано динамическое наблюдение.

Задание 27.

У пациента 78 лет с сахарным диабетом 2 типа, ИБС, ХСН 1 ст. установлен диагноз симптоматическая множественная миелома, IIIВ стадия по Durie–Salmon. Миеломная нефропатия, хроническая болезнь почек, хроническая почечная недостаточность, ХПН 2ст. Компрессионный перелом L4-L5 с выраженным деструктивным процессом. Осложнение: анемия хронического заболевания тяжелой степени

Вопрос. Какова тактика терапии?

Эталон ответа: показаны терапия бортезомибом, адекватная обезболивающая терапия, деносуаб, стимуляторы эритропоэза.

Задание 28. У пациентки 67 лет рецидив ДВКЛ. В анамнезе ИБС, с нарушениями ритма, артериальная гипертензия, 2 ст 3 ст, риск высокий, ХСН 1 ст.

Вопрос : Какова тактика ведения пациентки?

Эталон ответа. Возможно проведение химиотерапии/иммунохимиотерапии 2-ой линии терапии в редуцированных дозах

Задание 29. У пациента 28 лет в анамнезе классическая лимфома Ходжкина, с поражением средостения, пролеченная ПХТ по схеме ВЕАСОРР, медиастинальной лучевой терапией, ремиссия в течение 7 лет. В настоящее время слабость, одышка, сердцебиения, отеки стоп, снижение фракции выброса до 50%.

Вопрос. Предполагаемый диагноз? Какова тактика терапии?

Эталон ответа. Более вероятно развитие токсической кардиомиопатии, возникшей в отдаленном периоде после химиотерапии и медиастинальной лучевой терапии, осложненной хронической сердечной недостаточностью. Лечение должно начинаться немедленно, в соответствии с национальными рекомендациями по ее ведению. Успешным является применение при ХСН валсартана/сакубитрила.

Задание 30. У пациента 76 лет с рефрактерной множественной миеломой назначен прием карфилзомиба.

Вопрос. Каковы профилактические мероприятия развития сердечной недостаточности?

Эталон ответа. Профилактикой является адекватная гидратация: перорально 30мл жидкости на 1 кг веса за ≥ 48 часов перед 1-м днем 1-го цикла, в\в 250-500мл жидкости перед каждой дозой в цикле 1, при необходимости 250-500мл после введения. Необходим контроль симптомов и признаков развития СН.

ВОПРОСЫ ДЛЯ СОБЕСЕДОВАНИЯ

Задание 1. Назовите наиболее частые симптомы при опухолевой интоксикации.

Эталон ответа: наиболее частыми симптомами при опухолевой интоксикации являются слабость, снижение массы тела, повышение температуры тела, болевой синдром.

Задание 2. Назовите клиническое проявление ДВС – синдрома у пациента с резистентным течением ДВКЛ.

Эталон ответа: У пациента с рефрактерным течением ДВКЛ клиническим проявлением ДВС – синдрома является геморрагический синдром гематомно-петехиального типа.

Задание 3. Назовите рентгенологические признаки множественной миеломы.

Эталон ответа: дефекты округлой формы в плоских костях, дефекты округлой формы в плоских костях снижение высоты тел позвонков, диффузный остеопороз, патологические диафизарные и метаэпифизарные переломы.

Задание 4. Назовите характерные изменения в анализе крови при резистентной множественной миеломе у пожилого пациента.

Эталон ответа: При резистентном течении множественной миеломе наиболее часто выявляются ускоренная СОЭ, анемия, относительный лимфоцитоз, тромбоцитопения.

Задание 5. Что отличает множественную миелому от сенильного остеопороза и метастатического поражения при выраженных болях в позвоночнике из нижеперечисленных?

Эталон ответа: плазмцитоклеточная пролиферация костного мозга.

Задание 6. Назовите варианты лечения выраженного остеодеструктивного процесса у пожилого коморбидного пациента.

Эталон ответа: Возможно решение вопроса о хирургическом лечении методом вертебропластики или баллонной кифопластики, назначение золедроновой кислоты или антагониста RANK-лиганда, лучевая локальная терапия.

Задание 7. Назовите исследование, которое необходимо выполнить при наличии клеток с бластной морфологией в плевральной жидкости.

Эталон ответа : необходимо выполнить иммунофенотипирование клеток методом проточной цитометрии.

Задание 8. Назовите сроки проведения поддерживающей терапии ритуксимабом у пожилого пациента с фолликулярной лимфомой.

Эталон ответа: Лечение проводится в течение 2х лет введением ритуксимаба 1 раз в 8 недель.

Задание 9. Назовите препарат и схему использования при фолликулярной лимфоме, осложненной перенесенной тяжелой инфекцией, снижением IgG < 4 г/л.

Эталон ответа. Пациентам с фолликулярной лимфомой с выявленной симптоматической гипогаммаглобулинемией (перенесенная тяжелая инфекция, IgG < 4 г/л) рекомендовано проведение заместительной терапии иммуноглобулином человека нормальным 0,2-0,4 г/кг в/в каждые 3-4 недели в течение 12 месяцев для лечения вторичного иммунодефицита, контроль уровня IgG.

Задание 10. Назовите терапию при химиорезистентном локальном рецидиве фолликулярной лимфомы.

Эталон ответа: Пациентам с химиорезистентным локальным рецидивом ФЛ с паллиативной целью рекомендовано применение лучевой терапии в низких суммарных дозах (РОД 4 Гр однократно).

Задание 11. Перечислите задачи отделения паллиативной медицинской помощи.

Эталон ответа: комплексная поддержка инкурабельных больных, подбор терапии, решение социальных вопросов и оказание духовной поддержки.

Задание 12. Дайте определение паллиативной медицинской помощи.

Эталон ответа: комплекс мероприятий, направленных на избавление от боли и облегчение других тяжелых проявлений заболевания, в целях улучшения качества жизни неизлечимо больных граждан.

Задание 13. Назовите максимальную дневную дозу трамадола, при неэффективности которой необходимо переходить на использование сильных опиоидных анальгетиков.

Эталон ответа. 400 мг в сутки.

Задание 14. Назовите принцип назначения обезболивающих препаратов при оказании паллиативной помощи пациентам.

Эталон ответа. Обезболивающие препараты назначаются от высоких доз слабых анальгетиков к низким дозам сильнодействующих.

Задание 15. Назовите механизм действия бисфосфонатов при миеломной болезни.

Эталон ответа: подавляют активность и укорачивают продолжительность жизни остеокластов, предотвращают созревание предшественников остеокластов.

Задание 16. Назовите категории лекарственных препаратов, используемых для лечения боли в онкогематологии.

Эталон ответа: Неопиоидные анальгетики, опиоидные анальгетики и адъювантные препараты (прегабалин).

Задание 17. Дайте определение адъювантным препаратам, используемых при болевом синдроме в онкогематологии.

Эталон ответа. Адъювантные препараты - это фармакологические средства, воздействие которых не является обезболивающим, но которые могут дополнять и делать более эффективным действие анальгетиков. Например, фармакокинетические характеристики прегабалина позволяют использовать его при хроническом болевом синдроме, особенно нейрогенного генеза.

Задание 18. Назовите причину возрастных ограничений при проведении трансплантации костного мозга.

Эталон ответа: Возрастные ограничения обусловлены тем, что у пожилых пациентов возрастает риск трансплантатассоциированной летальности. В группе старше 70 лет указанный риск может достигать 8 %.

Задание 19.

Представьте варианты паллиативной помощи больным лимфомой Ходжкина при неэффективности трансплантации, таргетной терапии и иммунотерапии.

Эталон ответа. В этом случае могут быть рекомендованы низкотоксичная цитостатическая терапия (гемцитабин, бендамустин –содержащие программы), метрономная терапия или лучевая терапия.

Задание 20. Перечислите побочные эффекты длительной терапии глюкокортикостероидами.

Эталон ответа. Длительная терапия глюкокортикостероидами приводит к развитию сонливости, вялости, экстрапирамидным расстройствам, гипокортицизму, эрозивным гастродуоденитам, реже язвам, артериальной гипертензии, сахарному диабету.

Задание 21. Перечислите факторы, определяющие токсичность химиопрепаратов.

Эталон ответа : токсичность химиопрепаратов определяют доза, длительность назначения и сочетание химиотерапевтических средств, инфекционные осложнения, пожилой возраст, кахексия.

Задание 22. Охарактеризуйте эффект взаимодействия месны (ифосфамида) и циклофосфамида.

Эталон ответа. Эффектом взаимодействия месны (ифосфамида) и циклофосфамида является ослабление нефротоксичности.

Задание 23. Назовите лабораторные признаки, подтверждающими нейрорлейкемию при хроническом лимфолейкозе.

Эталон ответа: Лабораторными признаками, подтверждающими нейрорлейкемию при хроническом лимфолейкозе, являются высокий цитоз, бластоз в ликворе.

Задание 24. Назовите варианты лечения выраженного остеодеструктивного процесса у пожилого коморбидного пациента.

Эталон ответа : Возможно назначение золедроновой кислоты или антагониста RANK-лиганда, лучевая локальная терапия, в ряде случаев решение вопроса о хирургическом лечении методом вертебропластики или баллонной кифопластики,

Задание 25. Назовите клиническое проявление ДВС – синдрома у некурабельного пациента с лимфомой

Эталон ответа : клиническим проявлением ДВС – синдрома является геморрагический синдром гематомно-петехиального типа.

Задание 26. Назовите показание для введения СЗП у пациента с тяжелой формой лимфолейкоза с развитием ДВС-синдрома

Эталон ответа. Показанием для введения СЗП у пациента с тяжелой формой лимфолейкоза с развитием ДВС-синдрома является дефицит плазменных факторов свертывания.

Задание 27. Назовите препарат, использование которого у больного с ХЛЛ с трепетанием предсердий показано при передозировке варфарина.

Эталон ответа. В случаях передозировки варфарина антидотом является фитоменадион, или конакрион (витамин К1).

Задание 28. Перечислите группы препаратов, которые имеют другие показания, отличные от обезболивания, но могут усиливать действие основного анальгетика (адьювантные анальгетики).

Эталон ответа: К адьювантным анальгетикам относятся НПВС, глюкокортикостероиды, противосудорожные, трициклические антидепрессанты.

Задание 29. Назовите действующее вещество обезболивающей трансдермальной терапевтической системы Дюрогезик и время ее действия

Эталон ответа : Действующее вещество обезболивающей трансдермальной терапевтической системы Дюрогезик (формы выпуска 7,5мг, 10мг) -фентанил, общая длительность действия -3 суток (72часа).

Задание 30. Назовите основные проявления веноокклюзивной болезни печени у пациента при трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.

Эталон ответа. Основными проявлениями веноокклюзивной болезни печени являются гипербилирубинемия с желтухой, гепатомегалия с болезненностью печени при пальпации, асцит и задержка жидкости.

Задание 31. Назовите тяжелое осложнение, которое развивается вследствие сочетанного применения винкристина и антрациклинов с абдоминальным облучением.

Эталон ответа. Следствием сочетания абдоминального облучения с винкристином и антрациклинами является гепатотоксичность.

Задание 32. Назовите как минимум 3 из предикторов развития кардиотоксичности при проведении полихимиотерапии.

Эталон ответа. Предикторами развития кардиотоксичности являются: возраст старше 60 лет и младше 4лет; коморбидность, в том числе патология сердечно – сосудистой системы; наличие модифицируемых и немодифицируемых факторов риска развития кардиальной патологии; предлеченность кардиотоксичными препаратами или медиастинальной лучевой терапией; удлинение интервала QT.

Задание 33. Назовите как минимум 3 из группы препаратов, являющихся кардиотоксичными.

Эталон ответа. Кардиотоксичными являются: антрациклиновые цитостатики, алкилирующие агенты (циклофосфан, винкристин и др.), ингибиторы протеасом (карфилзомиб), таргетные препараты (моноклональные антитела), ингибиторы тирозинкиназ (ибрутиниб, акалабрутиниб), антиметаболиты, ингибиторы ангиогенеза, ингибиторы иммунных контрольных точек и другие.

Задание 34. Назовите кардиопротективные мероприятия для антрациклиновой кардиотоксичности.

Эталон ответа: Кардиопротективные мероприятия для доксорубициновой кардиотоксичности включают: ограничение суммарной дозы; с целью снижения пиковой дозы препарата - применение аналогов (эпирубицина, липосомального доксорубицина), длительной инфузии (от 6 до 48-96 часов); применение высокоэффективного препарата – дексразоксана.

Задание 35. Назовите как минимум 3 из группы препаратов, применяемых для первичной медикаментозной профилактики кардиотоксичности химиотерапии.

Эталон ответа.

Для первичной медикаментозной профилактики применяют ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (эналаприл), бета-адреноблокаторы (карведилол); статины (аторвастатин 10мг\сут); антагонисты рецепторов к ангиотензину (сартаны).

ЗАДАНИЯ НА ДОПОЛНЕНИЯ

Задание 1. У тяжелых некурабельных пациентов развиваются микроциркуляторные нарушения с дисфункциями внутренних органов, это - _____ синдром.

Эталон ответа: ДВС.

Задание 2. Группы пациентов с неизлечимыми прогрессирующими заболеваниями и состояниями, с различными формами злокачественных новообразований нуждаются в оказании _____ медицинской помощи:

Эталон ответа: паллиативной

Задание 3. Возможной причиной нейропатической боли является _____ нервных сплетений

Эталон ответа: компрессия.

Задание 4. Применение цисплатина с урикозурическими противоподагрическими препаратами _____ риск развития нефропатии.

Эталон ответа: увеличивает.

Задание 5. Сочетанное применение метотрексата и нестероидных противовоспалительных средств _____ миелотоксичность.

Эталон ответа: усиливает.

Задание 6. Эффектом взаимодействия преднизолона и НПВС является _____ риска развития желудочно-кишечных кровотечений.

Эталон ответа: повышение.

Задание 7. Фармакодинамическим эффектом гепарина является прямое _____ действие.

Эталон ответа: антикоагулянтное

Задание 8. Прием ацетилсалициловой кислоты вызывает тромбоцитопатию вследствие ингибиции _____.

Эталон ответа: циклооксигеназы.

Задание 9. В соответствии с Приказом Минздрава России от 14.04.2015 № 187н «Об утверждении Порядка оказания паллиативной медицинской помощи взрослому населению» стационарными формами оказания паллиативной медицинской помощи являются _____.

Эталон ответа: хосписы.

Задание 10. Высшая суточная доза трамадола для обезболивания некурабельного больного составляет _____.

Эталон ответа: 400мг.

ПК-1:

ЗАДАНИЯ ЗАКРЫТОГО ТИПА

Задание 1. Инструкция: Выберите один правильный ответ

Для клинической картины гипосидероза специфичными жалобами являются:

1. ангулярный стоматит, выпадение волос, дисфагия
2. сердцебиения, дрожь в теле
3. похолодание, онемение пальцев рук и ног

Эталон ответа: 1.

Задание 2. Инструкция: Выберите один правильный ответ

Предиктором развития тяжелой инфекции при нейтропении является колонизация:

1. кишечного содержимого полирезистентными бактериями, ванкомицинрезистентными энтерококками, *Candida non albicans*
2. слизистой оболочки зева и носа условно – патогенной микрофлорой и грибами
3. выделение микрофлоры из периферического катетера без результата посева гемокультуры из периферической вены

Эталон ответа: 1.

Задание 3. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Парестезии в стопах, неустойчивость походки при В₁₂- дефицитной анемии обусловлены:

1. гипокалиемией
2. ангиопатией артерий нижних конечностей
3. фуникулярным миелозом

Эталон ответа: 3.

Задание 4. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

У пациентов с истинной полицитемией обнаруживают мутацию в более, чем 90 % случаев:

1. В экзоне 12 гена JAK2
2. JAK2V617F (14 экзон)
3. Верно А и Б
4. Среди перечисленных нет правильного ответа

Эталон ответа: 2.

Задание 5. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

В развитии геморрагического синдрома при апластической анемии решающее значение имеет

1. снижение уровня фактора Виллебранда
2. дефицит витамина К
3. тромбоцитопения
4. повышение фибринолитической активности

Эталон ответа: 3.

Задание 6. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

У пациента с панцитопенией в миелограмме количество миелокарицитов и мегакарицитов резко снижено. Предполагаемый диагноз:

1. Острое инфекционное заболевание
2. Иммунная тромбоцитопеническая пурпура
3. Аплазия костного мозга
4. Агранулоцитоз

Эталон ответа: 3.

Задание 7. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

У 42 - летней больной, страдающей меноррагиями, выявлено снижение гемоглобина до 90 г/л, гипохромия эритроцитов, низкие показатели сывороточного железа, отмечаются ломкость ногтей, выпадение волос, сухость кожи. Какой из нижеперечисленных диагнозов правильный:

1. сидероахрестическая анемия
2. талассемия
3. железодефицитная анемия
4. В₁₂- дефицитная анемия

Эталон ответа: 3.

Задание 8. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Ярко-красный язык нередко наблюдается при:

1. Амилоидозе
2. Тромбоцитопении
3. Мегалобластной анемии
4. Болезни Гоше.

Эталон ответа: 3.

Задание 9. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

О нарушении в каком звене системы свертывания крови свидетельствует удлинение времени кровотечения?

1. Тромбоцитарном
2. Плазменных прокоагулянтов
3. Фибринолитическом
4. Сосудистом

Эталон ответа: 1.

Задание 10. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если имеет место удлинение протромбинового времени, а активированное частичное тромбопластиновое время не меняется?

6. Тромбоцитарное звено.
7. Дефицит фактора VII.
8. Дефицит факторов VIII и IX.
9. Дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I).

Эталон ответа: 2.

Задание 11. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Какие пункты можно исключить из плана обследования больного гемофилией без существенного ущерба для качества диагностики?

1. Время свертывания крови.
2. Время кровотечения.
3. Содержание VIII, IX и других факторов в плазме крови.
4. АЧТВ (активированное частичное тромбопластиновое время).
5. Протромбиновый индекс.

Эталон ответа: 5.

Задание 12. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Основным звеном патогенеза при геморрагическом васкулите является повреждение сосудистой стенки:

1. вирусами
2. микротромбами
3. бактериальными токсинами
4. иммунными комплексами

Эталон ответа: 4.

Задание 13. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При гемофилии в коагулограмме характерно изменение тестов:

1. АЧТВ
2. Протромбинового времени
3. тромбинового времени

Эталон ответа: 1.

Задание 14. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При эритромелалгии:

1. Возникает пароксизмальное расширение мелких артерий
2. Покраснение кожи
3. Зуд в области лица и шеи
4. Верно 1 и 2.

Эталон ответа: 4.

Задание 15. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Остеолитические очаги при ММ являются следствием:

1. продукции миеломными клетками М- протеина
2. продукции миеломными клетками фактора, активирующего остеокласты
3. снижения продукции кальцитонина щитовидной железой

Эталон ответа: 2.

Задание 16. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Отличительным признаком болезни Вальденстрема от миеломной болезни является:

1. поражение клетки – предшественницы В-лимфоцитов
2. наличие синдрома повышенной вязкости крови
3. синтез опухолевыми клетками иммуноглобулина М (макроглобулина)

Эталон ответа: 3.

Задание 17. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Парапротеинемические гемобластозы характеризуются:

1. происхождением из В-лимфоцитов, секрецией клональных иммуноглобулинов
2. происхождением из Т-лимфоцитов
3. высокой эозинофилией

Эталон ответа: 1.

Задание 18. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Острый миелобластный лейкоз является первично-резистентным:

1. резистентность к одному курсу индукционной терапии
2. резистентность к 4 курсам химиотерапии
3. резистентность к 2 курсам индукционной терапии

Эталон ответа: 3.

Задание 19. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Из всех миелобластных острых лейкозов нейтролейкемия более характерна для:

1. эритромиелоза
2. острого мегакариоцитарного лейкоза
3. острого миеломоно- и монобластного лейкозов

Эталон ответа: 3.

Задание 20. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Низкий цветовой показатель наблюдается при:

1. иммунной гемолитической анемии
2. фолиеводефицитной анемии
3. талассемии

Эталон ответа: 3.

Задание 21. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При бета-талассемии наблюдается:

1. снижение синтеза бета-цепей глобина
2. увеличение синтеза бета-цепей глобина
3. увеличение синтеза гамма-цепей глобина

Эталон ответа: 1.

Задание 22. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Наиболее характерными клиническими симптомами гетерозиготной β -талассемии являются:

1. глубокая анемия
2. гепатоспленомегалия
3. деформация костей;
4. нерезко выраженные клинические симптомы

Эталон ответа: 4.

Задание 23. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Клетки Боткина - Гумпрехта в периферической крови наиболее часто выявляются при:

1. остром миелобластном лейкозе
2. хроническом миелолейкозе
3. хроническом лимфолейкозе

Эталон ответа: 3.

Задание 24. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Развитие тяжелого кровотечения у больного гемофилией А на фоне применения терапии концентратами фактора VIII обусловлено:

1. недостаточностью фибринолиза;
2. развитием болезни Виллебранда;
3. образованием иммунного ингибитора фактора VIII

Эталон ответа: 3.

Задание 25. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Аутоиммунные осложнения встречаются наиболее часто:

1. при хроническом миелолейкозе
2. при хроническом лимфолейкозе
3. при миеломной болезни

Эталон ответа: 3.

ЗАДАНИЯ ОТКРЫТОГО ТИПА

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задание 1. У пациентки Н., 28 лет, в течение 3-х месяцев после ОРВИ лихорадка, анемия (Hb 65 г/л), тромбоцитоз ($426,0 \times 10^9/\text{л}$), лейкоцитоз, лейкоцитурия. Менструация с 13 лет, со сгустками, по 5 дней. Нарастающее снижение уровня Hb в течение 6 лет, анемия

микроцитарная, гипохромная. Диагностированы обострение хронического пиелонефрита, железодефицитная анемия, на фоне антибактериальной, дезинтоксикационной терапии Нв – 65- 67 г/л, тромбоциты $935-1800-900-962 \times 10^9/\text{л}$. При ФГДС - гастродуоденопатия. При УЗИ селезенка 128×67 мм, двусторонний пиелонефрит, признаки хронического аднексита. Экспрессии генов BCR-ABL, JAK2, MPL не обнаружено, Ph-хромосома не выявлена. В трепанобиоптате реактивные изменения. ОАМ лейкоциты большое кол-во. После терапии (спазмолитики, уросептики, препараты железа) спустя 10 дней в ОАК г. лейкоц. – $6,13 \times 10^9/\text{л}$, эр – $4,62 \times 10^{12}/\text{л}$, Нв – 89 г/л, тромб. – $337,0 \times 10^9/\text{л}$,

Вопрос. Ваше мнение о диагнозе?

Эталон ответа. Реактивный тромбоцитоз на фоне инфекции мочевыводящих путей, хронической железодефицитной анемии.

Задание 2. У пациентки 67 лет с инсультом в анамнезе повышение Нв выше $200\text{г}/\text{л}$, эритроцитоз, лейкоцитоз, спленомегалия.

Вопрос. Предполагаемый диагноз? Мутации каких генов часто встречаются при данной патологии?

Эталон ответа. Хроническое миелопролиферативное заболевание (Susp Истинная полицитемия). Более, чем 90 % случаев, обнаруживается мутация в 14 экзоне гена JAK2V617F, реже в 12 экзоне, MPL, CALR.

Задание 3. У пациента в коагулограмме имеет место удлинение протромбинового времени, активированное частичное тромбопластиновое время не изменено.

Вопрос. Какую патологию необходимо исключить?

Эталон ответа. Дефицит фактора VII.

Задание 4. У пациента с геморрагическим синдромом увеличено активированное частичное тромбопластиновое время, увеличено время свертывания крови, протромбиновое время нормальное.

Вопрос. Для каких заболеваний это характерно?

Эталон ответа. Такие лабораторные показатели характерны для гемофилии.

Задание 5. У пациента с геморрагическим синдромом имеет место удлинение протромбинового времени и активированного частичного тромбопластинового времени.

Вопрос. Какую патологию необходимо исключить?

Эталон ответа. Дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I).

Задание 6. Пациентку 18 лет с обильными менструациями, Нв $78\text{г}/\text{л}$, беспокоят сердцебиения, дрожь в теле, похолодание, онемение пальцев рук, ног, ангулярный стоматит, выпадение волос, дисфагия.

Вопрос. Проявлением какого синдрома являются жалобы на ангулярный стоматит, выпадение волос, дисфагию?

Эталон ответа. Ангулярный стоматит, выпадение волос, дисфагия являются проявлением синдрома гипосидероза.

Задание 7. Больная 23 лет поступила в клинику с диагнозом «пневмония». Анализ крови: эритроциты – $4,1 \times 10^{12}/\text{л}$, Нв – 120 г/л, лейкоциты – $23 \times 10^9/\text{л}$, метамиелоциты – 8%, нейтрофилы – 74%, лимфоциты – 18%; большинство нейтрофильных гранулоцитов содержит грубую токсигенную зернистость в цитоплазме. СОЭ – 27 мм/ч.

Вопрос. О какой патологии свидетельствуют результаты анализа крови?

Эталон ответа. Лейкемоидная реакция нейтрофильного типа на фоне эндогенной интоксикации.

Задание 8. Мужчина 50 лет, общее состояние средней тяжести, жалуется на боли в костях. Анализ крови: эритроциты – $3,3 \times 10^{12}/л$, Hb – 100 г/л, лейкоциты – $6,5 \times 10^9/л$, сегментоядерные нейтрофилы – 50%, лимфоциты – 32%, моноциты – 18%, СОЭ – 62 мм/ч. На рентгенограмме черепа обнаружены мелкие множественные дефекты правильной формы. В пунктате грудины на фоне повышенной клеточности обнаружены плазматические клетки – 15%.

Вопрос. Какому заболеванию соответствуют клинико-лабораторные данные?

Эталон ответа. Множественная миелома.

Задание 9. Пациент 62 лет, обратился с жалобами на кровоточивость из носа в течение последних 3х месяцев, боли в нижних конечностях, в суставах, слабость, похудение, кожный зуд. В общем анализе крови: Hb $110г/л$, эр $3,8 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $15,0 \times 10^9/л$, лимфоциты 70%, СОЭ 35 мм в час, тромбоциты $250 \times 10^9/л$, СРБ +++, железо сыворотки 6 ммоль/л. В общем анализе мочи белок $2,5г/л$, эритроц 2-3 х, лейкоц 5х, при биохимическом исследовании: общий белок $110г/л$, при МРТ костей патологии не выявлено.

Вопрос. Каков предполагаемый диагноз?

Эталон ответа. Предполагаемый диагноз: Макроглобулинемия Вальденстрема. Осл. Синдром гипервязкости. Анемия легкой степени тяжести.

Задание 10. Больная Б., 28 лет, предъявляет жалобы на слабость, повышенную утомляемость, головокружение, сердцебиение, одышку при умеренной физической нагрузке, ломкость ногтей, сухость кожи. Из анамнеза известно, что ломкость ногтей и сухость кожи беспокоят в течение многих лет, не обследовалась. В течение 2х последних месяцев состояние ухудшилось: появились головокружение, одышка, мелькание мушек перед глазами. Гинекологический анамнез: менструации с 13 лет, по 6 дней, через 28 дней, обильные; одни роды 1 год назад. При осмотре обращали на себя внимание относительно удовлетворительное состояние, бледность кожных покровов и слизистых, поперечная исчерченность, слоистость ногтей, поредение волос, ангулярный стоматит. В общем анализе крови: Hb – 72 г/л, эритроциты – $3,2 \times 10^{12}/л$, HСН– 23 пг, лейкоциты – $6,8 \times 10^9/л$, тромб – $210 \times 10^9/л$, анизоцитоз, пойкилоцитоз.

Вопрос. Сформулируйте предварительный диагноз. Какие синдромы имеются у больной?

Эталон ответа. Железодефицитная анемия средней степени тяжести на фоне меноррагий и повышенного расхода железа. У больной имеются циркуляторно-гипоксический, сидеропенический и гематологический синдромы (гипохромная анемия).

Задание 11. Пациентку 23 лет (рост 159см, вес 58 кг, ИМТ $23,2кг/м^2$) беспокоят жалобы на слабость, мелькание мушек, тягу к сладкому, выпадение волос. Менструации с 11 лет по 7 дней. 2-3 дня обильные. В 1-ю беременность анемия отмечалась с 6 мес (Hb $78-90г/л$), на прием пероральных препаратов железа (железа (III) гидроксид полимальтозат, сульфат железа) побочные эффекты. 2-я беременность спустя год после родов - дихориальная диамниотическая двойня. В начале беременности Hb - $110г/л$, токсикоз, препараты железа не получала. В сроке 12 недель - Hb $90г/л$, получала феррлатум фол 1 флак 2 раза в день 1мес, повышение Hb до $100г/л$, затем препарат железа не принимала. В срок 28-я недель Hb – 89 г/л.

Вопрос. Сформулируйте предварительный диагноз. Какие синдромы имеются у больной?

Эталон ответа. Железодефицитная анемия средней степени тяжести на фоне меноррагий, повышенного расхода железа в первую беременность, лактации, в текущую многоплодную беременность. У больной имеется циркуляторно-гипоксический синдром, сидеропенический синдром и гематологический синдром (гипохромная анемия).

Задание 12. Больная 55 лет, поступила в больницу с жалобами на слабость, шум в ушах, мелькание мушек перед глазами. В анамнезе геморрой на протяжении 10 лет, периодически кровотечения, последние 3 дня назад. В ОАК: Нв - 82 г/л, эритро - $4,1 \times 10^{12}$ / л, ЦП - 0,7; лейко - $4,2 \times 10^9$, Rт - 3%, тромб. 480×10^9 /л, СОЭ - 15 мм/ч. Мазок - микроанизоцитоз, пойкилоцитоз, гипохромия эритроцитов.

Вопрос. О каком заболевании можно думать в данном случае?

Эталон ответа. Учитывая снижение уровня гемоглобина, цветового показателя, повышение уровня ретикулоцитов, тромбоцитов, наличие микроанизоцитоза, пойкилоцитоза, гипохромии эритроцитов, можно думать о хронической постгеморрагической анемии, средней степени тяжести, реактивном тромбоцитозе.

Задание 13. Больного, 48 лет, инвалидность II группы, беспокоят жалобы на выраженную утомляемость, плохой сон, снижение памяти, одышку при быстрой ходьбе при отсутствии болей в сердце, регулярно плохое настроение. 2 года назад перенес острый инфаркт миокарда. Состояние связывает с перенесенным заболеванием, так как до этого чувствовал себя благополучно, выполнял большой объем интеллектуальной и физической работы. Проводится терапия по поводу атеросклероза, ИБС и дисциркуляторной энцефалопатии без существенного положительного эффекта. От проведения коронарографии отказался. Выяснено, что длительное время страдает хроническим геморроем с периодическими умеренными кровопотерями, мясо ест не чаще 1 – 2 раз в неделю. В общем анализе крови Нв – 118 г/л. Эритроциты $4,2 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты $380,0 \times 10^9$ /л, лейкоциты $4,0 \times 10^9$ /л, MCV - 67 фл, MCH- 22 пг, RDW - 18, гипохромия, микроцитоз, анизоцитоз. Железо сыворотки 6,7 ммоль/л. При ФГДС выявлен эрозивный гастрит. Хрон. дуоденит. При ректороманоскопии: геморроидальные узлы с признаками кровотечения.

Вопрос. Ваш предполагаемый диагноз?

Эталон ответа. Осн. Хроническая железодефицитная анемия легкой степени тяжести. Соп. Геморрой с частыми кровотечениями. Эрозивный гастрит, дуоденит.

Задание 14. Больная А., 16 лет, обратилась с жалобами на слабость, недомогание, желание есть мел, выпадение волос, ломкость ногтей, запоры, снижение аппетита, тяжесть в эпигастрии. Жалобы нарастают в течение полугода, за это время выросла на 6 см (рост 170 см при массе 45 кг). Вегетарианка. Употребление кофе до 5 чашек в день. Менструации с 12 лет, обильные по 6 дней, безболезненные. При осмотре – астеничного телосложения, отмечена ломкость и деформация ногтей в виде поперечной исчерченности. Бледность кожи и слизистых. АД – 110/60 мм рт.ст. В общем анализе крови Нв – 118 г/л, эр $4,2 \times 10^{12}$ /л, ЦП 0,6, Rт 0,5%, тромб. 325×10^9 /л, лейко $3,5 \times 10^9$ /л, СОЭ 18 мм/час. Железо сыворотки 4,5 ммоль/л, ферритин 5 пг/мл.

Вопрос. Сформулируйте диагноз.

Эталон ответа. Хроническая железодефицитная анемия легкой степени тяжести.

Задание 15. Пациентка К., 19 лет, обратилась с жалобами на вздутие и выраженные боли в животе, тошноту, рвоту, запор, сердцебиения до 120 в минуту, повышение артериального давления до 140/80 мм рт. ст., боли в мышцах спины, грудной клетки, шеи, конечностях, резко выраженную слабость, беспокойство, раздражительность. Из анамнеза известно, что в течение недели находилась на море, переохладилась, перенесла вирусную инфекцию, принимает нестероидные противовоспалительные препараты. При появлении менструации накануне развилась указанная симптоматика. При осмотре состояние тяжелое, в пространстве и времени ориентирована с трудом, бледность, тахикардия, живот вздут, болезненный во всех отделах. Неврологом констатировано наличие периферической сенсорно – моторной полинейропатии, энцефалопатии.

Вопрос. Ваш предполагаемый диагноз.

Эталон ответа. Острая порфирия. Осл. Периферическая сенсорно – моторная полинейропатия, энцефалопатия.

Задание 16. В клинику доставлена пациентка С., 66 лет, с жалобами на выраженную общую слабость и недомогание, боли в левой половине грудной клетки при физической нагрузке, парестезии в пальцах рук и ног, нарушение вкусовосприятия. Состояние больной на момент поступления в клинику тяжелое. Выраженная бледность кожных покровов с иктеричным оттенком без желтушного окрашивания склер глаз. Пациентка вялая, апатичная, с трудом отвечает на вопросы. Определяется незначительная гепато- и спленомегалия. Явления гастрита. Артериальное давление - 90/60мм рт.ст. Синусовая тахикардия с ЧСС= 115 в минуту. В общем анализе крови – панцитопения, макроцитарнаягиперхромная анемия, ретикулоцитопения, элементы незавершенного эндонуклеолиза: тельца Жолли, Кольца Кебота, полихроматофилия, гиперсегментация нейтрофилы. В миелограмме мегалоформы эритробластов, раздражение клеток эритрона.

Вопрос. Укажите наиболее вероятный диагноз.

Эталон ответа. Мегалобластная анемия.

Задание 17. Больной М., 70 лет. Поступил в клинику с жалобами на общую слабость и недомогание, одышку инспираторного характера при физической нагрузке, головокружение при переходе из горизонтального положения в вертикальное. При осмотре обращает на себя внимание выраженная бледность кожи и видимых слизистых, синусовая тахикардия, систолический шум на верхушке сердца, склонность к гипотонии. В анализе крови: нормохромнаямакроцитарная анемия (Hb 78г/л), лейкопения ($3,5 \times 10^9$ /л). В миелограммебластные клетки 7%, в единичных эритроблестах отмечаются тельца Жолли. При цитогенетическом исследовании выявлена 5q– добавочная аномалия.

Вопрос. Укажите наиболее вероятный диагноз. Какие исследования необходимо провести для уточнения диагноза?

Эталон ответа. МДС с изолированной делецией длинного плеча 5 хромосомы. Рек-но выполнение стеральной пункции с проведением цитологического, молекулярно - генетического исследования.

Задание 18. Пациент В., 34 лет, обратился с жалобами на боли в левой нижней конечности, отечность и покраснение левой ноги, слабость, утомляемость. Заболел остро накануне, когда после длительной поездки на машине в жару (жидкости принимал мало) появилась указанная симптоматика. Ранее ничем не болел. Наследственность отягощена: отец и дед умерли от инфаркта миокарда в возрасте до 50 лет. При осмотре повышенного питания, отмечается увеличение объема левой голени, покраснение кожи, болезненность при пальпации. При УЗИ выявлен флеботромбоз глубоких вен голени. В коагулограмме Д – димер 1300мг\л, РФМК 15 мг%, МНО 0,8, АЧТВ 22 сек, время свертывания крови – 2 мин. Выявлено снижение уровня антитромбина III – 50%.

Вопрос. Сформулируйте диагноз.

Эталон ответа. Учитывая семейный тромботический анамнез, уровень антитромбина 50%, наличие острого тромбоза, диагноз: Основной: Наследственная тромбофилия высокого риска ТЭО (дефицит антитромбина). Осложнение. Острый флеботромбоз глубоких вен левой голени.

Задание 19. Больная 27 лет, попала в терапевтическое отделение с жалобами на быструю усталость, вялость, тяжесть в левом подреберье после еды. Анализ крови: Hb - 116 г/л, эритроциты - $4,6 \times 10^{12}$ /л, цветной показатель - 0,9, лейкоциты - 300×10^9 /л. СОЭ -70 мм/час. Лейкоцитарная формула: базофилы - 6,5%, эозинофилы - 10%, промиелоциты - 1%, миелоциты - 24%, метамиелоциты - 21%, палочкоядерные нейтрофилы –15,5%, сегментоядерные — 14,5%.

Вопрос. О каком заболевании можно думать в данном случае? Какая особенность хромосомного анализа этого заболевания?

Эталон ответа. Хронический миелолейкоз. Во всех клетках крови больных вместо нормальной хромосомы из 22 –й пары обнаруживается патологическая хромосома с укороченным длинным плечом (филадельфийская).

Задание 20. У пациента, 15 лет, с жалобами на появление отсроченных гематом, длительно останавливающиеся кровотечения из носа и выраженную боль в коленных суставах, в анализах крови: время свертывания по Ли-Уайту – 22 мин, изолированное увеличение АЧТВ, при сохранении других показателей в пределах нормальных значений.

Вопрос. Какой тип кровоточивости у пациента? Каков ваш предварительный диагноз? Каков генез развития артроза?

Эталон ответа. Гематомный тип кровоточивости. Предварительный диагноз: основной: Гемофилия. Осложнение: Гемартроз коленных суставов. Гемартроз коленных суставов является осложнением гемофилии.

Задание 21. У пациента 26 лет с гемофилией В, длительно находящемуся на поддерживающей терапии концентратом IX фактора, при аппендэктомии отмечено появление кровотечений при проведении профилактической терапии, отсутствие достаточного повышения уровня фактора в крови после введения препарата.

Вопрос. О чем может говорить развитие кровотечения?

Эталон ответа. О развитии ингибиторной формы гемофилии.

Задание 22. У пациента 28 лет с гемофилией А, длительно находящемуся на поддерживающей терапии концентратом VIII фактора, при аппендэктомии отмечено появление кровотечений при проведении профилактической терапии, отсутствие достаточного повышения уровня фактора в крови после введения препарата. Заподозрена ингибиторная форма гемофилии.

Вопрос. Ваши дальнейшие действия.

Эталон ответа. Диагноз ингибиторной гемофилии устанавливается при титре ингибитора $\geq 0,6$ БЕ, определенного 2 раза с интервалом 1 неделю. Подтверждение наличия ингибитора и определение его титра методом Бетезда выполняется в коагулологической лаборатории.

Задание 23. У больного с нарушением сосудисто-тромбоцитарного гемостаза имеется дефицит антигена фактора VIII и снижена адгезивность и агрегация тромбоцитов на ристомицин.

Вопрос. Ваш предварительный диагноз?

Эталон ответа. Предварительный диагноз: болезнь Виллебранда.

Задание 24. У пациентки 65 лет на фоне терапии варфарином развились некрозы пальцев рук.

Вопрос. Назовите возможную причину и механизм развития данного состояния.

Эталон ответа. Дефицит протеинов С и/или S. Варфарин по механизму действия является антагонистом витамина К, тогда как протеин С, S – естественные антикоагулянты, синтез которых зависит от содержания витамина К.

Задание 25. У больного 2х лет развился гематомный тип кровоточивости, имеется отягощенная наследственность у родственников мужской линии. При обследовании – общий анализ крови без особенностей, удлинение времени свертывания.

Вопрос. Каков Ваш предварительный диагноз? Какие изменения ожидаете увидеть в коагулограмме?

Эталон ответа. Гемофилия. Изолированное увеличение АЧТВ.

Задание 26. У больного в стационаре после завтрака была взята кровь на общий анализ. Количество лейкоцитов при подсчете в камере Горяева – $12 \cdot 10^9/\text{л}$.

Вопрос. Какой лейкоцитоз наблюдается у пациента?

Эталон ответа. Физиологический лейкоцитоз после приема пищи.

Задание 27. У больного в стационаре после завтрака была взята кровь на общий анализ. Количество лейкоцитов при подсчете в камере Горяева – $12 \cdot 10^9/\text{л}$.

Вопрос. Перечислите условия подготовки больного перед забором крови на общий анализ.

Эталон ответа. Кровь забирается утром, строго натощак, сидя, после 15- минутного отдыха. Рекомендуется исключить физические и эмоциональные нагрузки, курение, прием алкоголя, лекарств перед забором крови.

Задание 28. Больной 16 лет поступил в подростковое отделение стационара для обследования с жалобами на боли в горле при глотании, кровоточивость десен, лихорадку, озноб.

Результаты общего анализа крови: Эритроциты – $2,52 \cdot 10^{12}/\text{л}$. Гемоглобин – 78 г/л. Цветовой показатель – 0,96. СОЭ – 60 мм/ч. Лейкоциты – $229,8 \cdot 10^9/\text{л}$. Нормоциты – 3:100 лейкоцитов. Тромбоциты – $18 \cdot 10^9/\text{л}$. Ретикулоциты - 1,3%.

Бл.кл. Э П С Л
95 0 0 2 3

Вопрос. Для какого заболевания характерны данные изменения крови?

Эталон ответа. Острый лейкоз.

Задание 29. Больная 20 лет жалуется на образование болезненных белесоватых изъязвлений на слизистой оболочке полости рта, языка, боли в горле при глотании, повышение температуры до $38,5^\circ\text{C}$, озноб, потливость, слабость. По поводу обострения хронического аднексита в течение 5 дней принимала ципрофлоксацин (ципролет), после чего появились вышеперечисленные жалобы. При осмотре состояние средней степени тяжести, зев гиперемирован, признаки выраженного стоматита, увеличение подчелюстных и шейных лимфоузлов, болезненность при пальпации. В легких дыхание жестковатое, тахикардия до 96 ударов/мин. Анализ крови: Нв 120 г/л, эр $4,4 \cdot 10^{12}/\text{л}$, цв. показатель 0,98, лейкоц $0,8 \cdot 10^9/\text{л}$, эоз 1%, п/я 1%, сегм 35% ($0,28 \cdot 10^9/\text{л}$), лимф 53%, мон 10%, тромбоциты $190 \cdot 10^9/\text{л}$, СОЭ 42 мм/час.

Вопрос. Ваш диагноз?

Эталон ответа. Лекарственно – индуцированная нейтропения на фоне приема ципрофлоксацина (ципролета). Агранулоцитоз. Осл. Стоматит, фарингит. Интоксикационный синдром.

Задание 30. У пациента 28 лет кашель, слабость, кожный зуд, лихорадка, потливость. Диагностирована лимфома Ходжкина с поражением легочной ткани и забрюшинных лимфоузлов.

Вопрос. Какова стадия заболевания?

Эталон ответа: IVB стадия.

ВОПРОСЫ ДЛЯ СОБЕСЕДОВАНИЯ

Задание 1. Охарактеризуйте синдром желтухи при гемолитической анемии.

Эталон ответа. Характерен синдром гемолитической (надпеченочной) желтухи: желтушность кожи, склер, темная окраска мочи, кала; в повышение свободного билирубина, увеличение в моче уробилина и стеркобилина в кале.

Задание 2. Охарактеризуйте синдром анемии при гемолитических состояниях.

Эталон ответа. Характерным для гемолитической анемии являются: гипохромная анемия гиперрегенераторного типа (уменьшение количества эритроцитов, жжение уровня гемоглобина, гипохромия); содержание ретикулоцитов повышено, повышена активность элементов красного ряда в мозге; содержание железа в сыворотке крови нормальное или повышено.

Задание 3. Охарактеризуйте синдром спленомегалии при гемолитической анемии.

Эталон ответа. Синдром спленомегалии характеризуется увеличением селезенки, особенно в периоды гемолитических кризов. Селезенка умеренной плотности, гладкая, нечувствительна к пальпации; нередко сочетается с увеличением печени; явления гиперспленизма отсутствуют.

Задание 4. Перечислите группы лекарственных средств, которые чаще всего вызывают приобретенную нейтропению, агранулоцитоз?

Эталон ответа Чаще всего вызывают нейтропению, агранулоцитоз следующие ЛС: химиотерапевтические, НПВС, антибиотики, антиаритмические, антипсихотические, антитромбоцитарные, антитиреоидные, антиревматические.

Задание 5. Перечислите основные лабораторные критерии перегрузки железом.

Эталон ответа. Лабораторные критерии: стойкое повышение уровня сывороточного ферритина (свыше 1000 мкг/л) в отсутствии очевидного воспалительного, деструктивного или опухолевого процесса; снижение уровня сывороточного трансферрина и ОЖСС; повышение коэффициента НТЖ (> 60%); повышенная экскреция железа с мочой (спонтанная и индуцированная введением дефероксамина – «десфераловый тест»).

Задание 6. Перечислите основные морфологические и биохимические критерии перегрузки железом.

Эталон ответа. Морфологические и биохимические критерии: повышенное количество сидеробластов в костном мозге, отложения гемосидерина в тканях, высокая концентрация железа в ткани печени.

Задание 7. Перечислите макроцитарные анемии, с которыми проводится дифференциальная диагностика В₁₂-дефицитной анемии

Эталон ответа. Это макроцитарные анемии, ассоциированные с: дефицитом фолиевой кислоты; дефицитом витамина В₆; миелодиспластическими синдромами; апластической анемией.

Задание 8. Перечислите основные критерии В₁₂-дефицитной анемии в общем анализе крови и пунктате костного мозга

Эталон ответа. Основными лабораторными критериями диагноза В₁₂-дефицитной анемии в общем анализе крови: гиперхромия, макроцитоз, анизопойкилоцитоз; гиперсегментация ядер нейтрофилов; эритроцитопения и абсолютная ретикулоцитопения. В пунктате костного мозга: мегалобластический тип кроветворения; наличие гигантских миелоцитов, метамиелоцитов и палочкоядерных нейтрофилов.

Задание 9. Назовите характерные симптомы для множественной миеломы

Эталон ответа. Характерными симптомами при множественной миеломе являются проявления плазмоклеточной пролиферации (симптомокомплекс CRAB): гиперкальциемия, почечная недостаточность (клиренс креатинина <40 мл/мин или креатинин >177 мкмоль/л), анемия, поражение костей (один или более остеолитический очаг, выявленный при рентгенографии, КТ или ПЭТ/КТ).

Задание 10. Назовите критерии первично-резистентного острого миелобластного лейкоза.
Эталон ответа. Под первично-резистентным острым миелобластным лейкозом подразумевают резистентность к 2 курсам индукционной терапии.

Задание 11. Назовите радиологические критерии перегрузки железом, позволяющие выявить перегрузку железом на доклинической стадии.

Эталон ответа. Магнитно-резонансная томография печени и сердца по специальной программе T2 позволяет выявить перегрузку железом на доклинической стадии.

Задание 12. Дайте определение понятиям: анизоцитоз, пойкилоцитоз.

Эталон ответа. Анизоцитоз – это эритроциты разных размеров, пойкилоцитоз – это изменение формы эритроцитов.

Задание 13. Перечислите звенья патогенеза анемии хронических заболеваний.

Эталон ответа: гиперпродукция факторов, угнетающих эритропоэз (фактор некроза опухоли, интерлейкины); нарушение метаболизма железа; нарушение синтеза эритропоэтина и чувствительности к нему клеток-предшественников эритропоэза.

Задание 14. Перечислите эффекты взаимодействия гепсидина и ферропортина при анемии хронического заболевания в обмене железа.

Эталон ответа. При анемии хронического заболевания повышение уровня гепсидина приводит к угнетению ферропортина, следствием чего является снижение абсорбции пищевого железа из кишечника, уменьшение высвобождения железа из макрофагов печени и селезенки.

Задание 15. Какова химическая структура человеческого рекомбинантного эритропоэтина?

Эталон ответа. Человеческий рекомбинантный эритропоэтин по химическому составу является гликопротеином с молекулярной массой 30 кДа.

Задание 16. Чем характеризуется миелограмма при гемолитических анемиях?

Эталон ответа. Миелограмма характеризуется явлениями раздражения красного ростка кроветворения, увеличено количество ретикулоцитов.

Задание 17. Назовите препарат, который используется для коррекции вторичного иммунодефицита в онкогематологии?

Эталон ответа. Для коррекции гипогаммаглобулинемии применяют препараты человеческого иммуноглобулина.

Задание 18. Назовите вид кровоточивости, который сопровождается появлением выступающих над поверхностью кожи элементов пурпурного цвета, оставляющие после себя пятна бурой пигментации кожи.

Эталон ответа. Васкулитно-пурпурный.

Задание 19. Перечислите патологические процессы, которые типичны только для гемофилии.

Эталон ответа. Кровоизлияния в суставы, межфасциальные, субсерозные гематомы.

Задание 20. Назовите рентгенологические признаки множественной миеломы.

Эталон ответа. Дефекты округлой формы в плоских костях, дефекты округлой формы в плоских костях снижение высоты тел позвонков, диффузный остеопороз, патологические диафизарные и метаэпифизарные переломы.

Задание 21. Следствием каких процессов является протеинурия при множественной миеломе?

Эталон ответа. Протеинурия при множественной миеломе является следствием синтеза миеломными клетками лёгких цепей иммуноглобулина

Задание 22. Какие нарушения синтеза цепей глобина характерны для бета-талассемии?

Эталон ответа: При бета-талассемии наблюдается снижение синтеза бета-цепей глобина.

Задание 23. Перечислите показания для проведения эзофагодуоденоскопии при лимфомах.

Эталон ответа. Показания исходят из целей проведения эзофагогастродуоденоскопии: установление распространенности опухолевого процесса, исключение неопухолевой патологии, требующей дополнительного лечения, профилактики развития осложнений в процессе терапии.

Задание 24. Дайте определение иммунофенотипированию.

Эталон ответа. Иммунофенотипирование (методом проточной цитометрии) - это определение фенотипа клеток путем выявления на них CD-маркеров (кластеров дифференцировки) в жидком образце (кровь) или суспензии клеток (костный мозг, биологические жидкости).

Задание 25. Дайте определение иммуногистохимическому исследованию

Эталон ответа. Иммуногистохимическое исследование – исследование фенотипа клеток путем определения CD-маркеров на твердых образцах (парафиновых блоках) биоптата костного мозга или селезенки.

Задание 26. Поясните, какова характеристика васкулитно-пурпурного типа кровоточивости.

Эталон ответа. Характеризуется геморрагиями в виде сыпи или эритемы на воспалительной основе; наблюдается при инфекционных и иммунных васкулитах.

Задание 27. Поясните, каковы нарушения реологических свойств крови при повышенном тромбообразовании.

Эталон ответа. повышение вязкости крови способствует тромбообразованию.

Задание 28. Назовите характерные изменения в коагулограмме при гемофилии.

Эталон ответа: Характерным изменением в коагулограмме при гемофилии является удлинение времени свертывания.

Задание 29. Поясните значение выявленной Лейденовской мутации.

Эталон ответа. Лейденовская мутация V фактора свертывания свидетельствует о высокой склонности к тромбозам.

Задание 30. Поясните, что отражает показатель АЧТВ.

Эталон ответа. АЧТВ отражает внутренний путь активации протромбиназы.

Задание 31. Дайте определение трепанобиопсии.

Эталон ответа: Трепанобиопсия – процедура получения образца костного мозга трепанационной иглой из гребня подвздошной кости таза.

Задание 32. Дайте характеристику стадии I ДВКЛ в соответствии с критериями классификации Ann Arbor.

Эталон ответа: это вовлечение одного л\у или одной группы л\у, локализованное поражение одного экстралимфатического органа или ткани без поражения л\у.

Задание 33. Дайте характеристику стадии II ДВКЛ в соответствии с критериями классификации Ann Arbor.

Эталон ответа: вовлечение ≥ 2 групп л\у по одну сторону диафрагмы, локализованное поражение экстралимфатического органа или ткани + поражение регионарных л\у по одну сторону диафрагмы.

Задание 34. Дайте характеристику стадии II bulky ДВКЛ в соответствии с критериями классификации Ann Arbor.

Эталон ответа: Стадия II bulky по Ann Arbor – стадия II (поражение ≥ 2 -х групп лимфузлов по одну сторону диафрагмы) с массивным поражением л\у.

Задание 35. Дайте характеристику стадии III ДВКЛ в соответствии с критериями классификации Ann Arbor.

Эталон ответа: вовлечение л\у по обе стороны диафрагмы или вовлечение л\у выше диафрагмы с поражением селезенки.

ЗАДАНИЯ НА ДОПОЛНЕНИЯ

Задание 1. Прямая _____ - качественный анализ на антиэритроцитарные антитела или компоненты комплемента, зафиксированные на поверхности эритроцитов в крови пациентов с аутоиммунными гемолитическими анемиями.

Эталон ответа: проба Кумбса (антиглобулиновый тест).

Задание 2. _____ гемобластозы характеризуются происхождением из В-лимфоцитов, секрецией клональных иммуноглобулинов.

Эталон ответа: парапротеинемические.

Задание 3. Окончательный диагноз лимфома устанавливается на основании гистологического и _____ метода исследования.

Эталон ответа: иммуногистохимического.

Задание 4. Феномен серповидности при серповидно клеточной анемии обусловлен обусловлен выработкой гемоглобина ____.

Эталон ответа: гемоглобина S.

Задание 5. _____ - группа заболеваний наследственного характера, которые характеризуются нарушением синтеза определенных цепей гемоглобина

Эталон ответа: Талассемия.

Задание 6. По цветовому показателю анемии хронических заболеваний чаще являются _____.

Эталон ответа: нормохромными.

Задание 7. По объему эритроцитов анемии хронических заболеваний чаще являются _____.

Эталон ответа: нормоцитарными.

Задание 8. Ангиоиммунобластная Т-клеточная лимфома имеет _____ прогноз.

Эталон ответа: неблагоприятный.

Задание 9. Накопление радиофармпрепарата в патологических очагах оценивают по шкале _____.

Эталон ответа: Deauville.

Задание 10. Под синдромом Рихтера понимают агрессивную трансформация хронического лимфоцитарного лейкоза в _____.

Эталон ответа: ДВКЛ.

ПК-2:

ЗАДАНИЯ ЗАКРЫТОГО ТИПА

Задание 1. Инструкция: Выберите один правильный ответ

Показанием к применению Мидостаурина не является:

1. острый миелобластный лейкоз положительный по FLT3-мутации
2. системный агрессивный мастоцитоз
3. острый эритромиелоз

Эталон ответа: 3.

Задание 2. Инструкция: Выберите один правильный ответ

В схемах лечения лимфом взаимодействие месны (уромитексана) и циклофосфида (ифосфамида):

1. ослабляет нефротоксичность
2. усиливает нефротоксичность
3. индифферентно

Эталон ответа: 1.

Задание 3. Инструкция: Выберите один правильный ответ

В лечении больных ХЛЛ с делецией 17p, немутированным статусом по IGHV высокую эффективность по ОБ и ВБП показала схема:

1. ибрутиниб+ обинутузумаб
2. бендамустин +ритуксимаб
3. ибрутиниб + венетоклакс

Эталон ответа: 3.

Задание 4. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Вследствие цитостатической терапии выделяют следующие типы рвоты:

1. острая, отсроченная, условно-рефлекторная
2. молниеносная
3. рецидивирующая

Эталон ответа: 1.

Задание 5. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

В показания к началу терапии фолликулярной лимфомы не включены:

1. В – симптомы
2. компрессия органа
3. $Hb \leq 120 \text{ г/л}$

Эталон ответа: 3.

Задание 6. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

В первой линии лечения аутоиммунной гемолитической анемии используются:

1. иммунодепрессантов
2. глюкокортикоиды
3. спленэктомия

Эталон ответа: 2.

Задание 7. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При тяжелой форме лимфолейкоза с развитием ДВС-синдрома показанием для введения СЗП является:

1. дефицит антитромбина III

2. дефицит плазменных факторов свертывания
3. восполнение объема циркулирующей крови

Эталон ответа: 2.

Задание 8. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При суставной форме геморрагического васкулита используются:

1. дезагреганты, активаторы фибринолиза, нестероидные противовоспалительные средства
2. дезагреганты, гепарин
3. активаторы фибринолиза, гепарин

Эталон ответа: 1.

Задание 9. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При почечной форме геморрагического васкулита используют:

1. дезагреганты, активаторы фибринолиза, нестероидные противовоспалительные средства, хинолиновые препараты
2. дезагреганты, активаторы фибринолиза, нестероидные противовоспалительные средства
3. дезагреганты, активаторы фибринолиза, хинолиновые препараты

Эталон ответа: 1.

Задание 10. Инструкция: Выберите один правильный ответ

В эпигенетической терапии МДС используют:

1. ингибиторы фарнезилтрансферазы
2. ингибиторы топоизомеразы
3. гипометилирующие агенты

Эталон ответа: 3.

Задание 11. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При выявлении солитарной плазмоцитомы плоской кости у больного 38 лет проводится:

1. дистанционная γ -терапия, химиотерапия алкилирующими препаратами
2. лечение радиоактивным фосфором
3. лучевая терапия быстрыми электронами

Эталон ответа: 1.

Задание 12. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При высоком содержании белка в крови необходимо использование:

1. кровопускания
2. гемодиализа
3. плазмафереза

Эталон ответа: 3.

Задание 13. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Неэффективными при лечении резистентной множественной миеломы являются:

1. талидомид, велкейд, триоксид мышьяка, высокодозная ХТ с трансплантацией ГСК
2. схемы стандартной полихимиотерапии
3. бендамустин, помалидомид, карфилзомиб, даратумумаб

Эталон ответа: 2.

Задание 14. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Для лечения гиперкальциемии при миеломной болезни используются:

1. химиотерапия, глюкокортикоиды, гидратация, деносумаб, бисфосфонаты
2. лучевая терапия
3. алкеран

Эталон ответа: 1.

Задание 15. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

По механизму действия деносумаб (эксджива) представляет собой:

1. человеческое моноклональное антитело (IgG2), которое связывается с RANK –лигандом
2. бисфосфонат
3. противоопухолевый иммуномодулятор

Эталон ответа: 1.

Задание 16. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

По механизму действия помалидомид представляет собой:

1. противоопухолевый иммуномодулятор
2. человеческое моноклональное антитело IgG1k, которое связывает белок CD38
3. высокоактивный ингибитор активности протеасомы 26S и химотрипсинподобных протеаз

Эталон ответа: 1.

Задание 17. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

По механизму действия даратумумаб представляет собой:

1. бифункциональный алкилирующий агент
2. противоопухолевый иммуномодулятор
3. человеческое моноклональное антитело IgG1k, которое связывает белок CD38

Эталон ответа: 3.

Задание 18. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Для лечения ДВС-синдрома чаще всего используются:

1. свежезамороженная плазма
2. коллоиды
3. трансфузии тромбоцитного концентрата

Эталон ответа: 1.

Задание 19. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Основными этапами терапии всех острых лейкозах являются:

1. индукция ремиссии, консолидация, поддерживающая терапия и профилактика нейрорлейкемии
2. индукция ремиссии, поддерживающая терапия и профилактика нейрорлейкемии.
3. индукция ремиссии, реиндукция ремиссии, поддерживающая терапия и профилактика нейрорлейкемии.

Эталон ответа: 1.

Задание 20. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Укажите эквивалентную преднизолону дозу дексаметазона

1. 5 мг преднизолона = 5 мг дексаметазона
2. 5 мг преднизолона = 0.50-0.75 мг дексаметазона
3. 5 мг преднизолона = 2 мг дексаметазона

Эталон ответа: 2.

Задание 21. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Укажите эквивалентную преднизолону дозу гидрокортизона

1. 5 мг преднизолона = 25 мг гидрокортизона
2. 5 мг преднизолона = 50 мг гидрокортизона
3. 5 мг преднизолона = 10 мг гидрокортизона

Эталон ответа: 1.

Задание 22. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

В основе иммуностропного действия глюкокортикостероидов лежит:

1. стимуляция гуморального иммунитета
2. подавление клеточного иммунитета
3. стимуляция синтез интерферонов

Эталон ответа: 2.

Задание 23. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

К прямым ингибиторам тромбина относятся:

1. дабигатран
2. низкомолекулярные гепарины
3. ацетилсалициловая кислота

Эталон ответа: 1.

Задание 24. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Низкомолекулярный гепарин блокирует следующие факторы свертывания крови

1. Ха
2. IX, X, XI, XII
3. II, V, VII, IX

Эталон ответа: 1.

Задание 25. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Непрямые антикоагулянты относятся к классу:

1. глобулинов
2. сульфатированных аминогликанов
3. антагонистов витамина К1

Эталон ответа: 3.

ЗАДАНИЯ ОТКРЫТОГО ТИПА

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задание 1. У пациента 18 лет лимфомой Ходжкина после 2-го курса ВЕАСОРР эскалированный развилась лекарственно – индуцированная фебрильная нейтропения; осл. стоматит, гингивит.

Вопрос. Перечислите основные действия в данной ситуации.

Эталон ответа: Мазок со слизистой оболочки полости рта на флору и чувствительность к антибиотикам; санация полости рта; назначение антифунгальной, антибактериальной терапии препаратами широкого спектра действия; назначение ГКСФ в стартовой дозе 3-5 мг/кг/сут под контролем абсолютного числа нейтрофилов.

Задание 2. У 21-летней пациентки сильный кашель, потеря веса; при осмотре – расширенные вены на передней грудной стенке, рентгенологически правосторонний плеврит и расширенное средостение, при ПЭТ/КТ – наличие опухолевого очага в переднем средостении 11 см в наибольшем измерении с SUVmax 24.1 и увеличение бифуркационных лимфоузлов и лимфоузлов в корне правого легкого. Ниже диафрагмы увеличенных лимфоузлов не обнаружено. Медиастиноскопия с биопсией опухолевого очага показала диффузную лимфоидную пролиферацию атипичных клеток среднего размера позитивных CD20, CD79A, PAX5, CD30 (dim), MUM1, BCL2, и BCL6 позитивных и CD10, BCL1, и EBER – негативных. FISH- метод показал отсутствие MYC, BCL2, BCL6 – перестроек. Трепанбиопсия – без патологии не выявлено. Диагностирована первичная медиастинальная лимфома.

Вопрос: Какова тактика ведения пациентки?

Эталон ответа. Проведение профилактики синдрома лизиса опухолей, ПХТ с включением ритуксимаба (DA-EPOCH-R, R-MASOP-B, R-CHOP), лучевая терапия.

Задание 3. У женщины 28 лет, перенесшей в возрасте 13 лет химиолучевую терапию ЛХ с поражением л/у шеи и средостения, наступила беременность.

Вопрос. Какова тактика ведения пациентки?

Эталон ответа: Сохранение беременности, возможны естественные роды, грудное вскармливание.

Задание 4. У пациента 18 лет интенсивные боли в правой подвздошной области, с картиной острого живота, подозрением на острый аппендицит. В ОАК : лейкоцитоз $25 \times 10^9/\text{л}$, Нв 100 г/л, тромбоциты $100 \times 10^9/\text{л}$. При УЗИ в правой подвздошной области обнаружен патологический мягкотканый конгломерат размерами около 8 см, увеличенные внутрибрюшные лимфоузлы. Признаков острой кишечной непроходимости

не было. Лапароскопическим методом сделана биопсия образования. На основании гистологического и иммуногистохимического исследования поставлен диагноз лимфомы Беркитта. Проведено дополнительное обследование: ПЭТ/КТ всего тела, трепанбиопсия костного мозга, исследование спинномозговой жидкости. Выявлено поражение костного мозга лимфомой.

Вопрос. Какова терапевтическая тактика?

Эталон ответа: Показана интенсивная блоковая химиотерапия с включением ритуксимаба и профилактикой нейтролейкоза.

Задание 5. У коморбидного пациента 73 лет, страдающего сахарным диабетом, диабетической нефропатией, анемией хронического заболевания средней степени тяжести, выявлена лимфома Ходжкина, с поражением надключичных лимфатических узлов. Проводится курсовая полихимиотерапия.

Вопрос. Возможно ли назначение рекомбинантных эритропоэтинов в процессе ПХТ ?

Эталон ответа: Пациенту с ранней стадией лимфомы Ходжкина, получающего миелосупрессивную терапию, применение человеческого рекомбинантного эритропоэтина не показано.

Задание 6. У пациента 65 лет с ДВКЛ после проведения второго курса ПХТ был зафиксирован эпизод фебрильной нейтропении.

Вопрос: Показана ли вторичная профилактика фебрильной нейтропении при последующих курсах?

Эталон ответа: при ранее зафиксированном эпизоде афебрильной нейтропении показана вторичная профилактика фебрильной нейтропении.

Задание 7. У коморбидного пациента 68 лет с лимфомой Ходжкина после проведения 2-го курса ПХТ развилась ФН, что повлекло за собой редукцию дозы химиопрепаратов.

Вопрос. Показана ли вторичная профилактика фебрильной нейтропении при последующих курсах?

Эталон ответа. После единственного эпизода редукции дозы химиотерапии проводится вторичная профилактика фебрильной нейтропении при последующих курсах.

Задание 8. После проведения 3-го курса ПХТ у пациента с множественной миеломой развилась ФН, что повлекло удлинение интервала между циклами.

Вопрос. Показана ли вторичная профилактика фебрильной нейтропении при последующих курсах?

Эталон ответа. После единственного эпизода удлинения интервалов между циклами при последующих курсах проводится вторичная профилактика фебрильной нейтропении.

Задание 9. У пациента 20 лет с лимфомой Ходжкина II стадия с поражением шейных и аксиллярных лимфузлов проведен курс ПХТ по схеме ABVD.

Вопрос: Необходимо ли проведение профилактики нейтропении?

Эталон ответа. Вторичная профилактика фебрильной нейтропении (ФН) в онкогематологии не проводится при низком риске НП сразу после окончания первого курса ПХТ.

Задание 10. У пациента 60 лет рецидив лимфомы мантийной зоны.

Вопрос. Какова возможная тактика терапии ?

Эталон ответа. Пациенту возможно назначение препарата ибрутиниб 140мг 4 табл в день.

Задание 11. Учитывая клиничко–лабораторные, инструментальные, морфологические, иммунологические исследования, у пациента 62 лет установлен диагноз

симптоматическая множественная миелома, III стадия по Durie –Salmon. Миеломная нефропатия, хроническая болезнь почек, хроническая почечная недостаточность, ХПН 2ст. Компрессионный перелом L4-L5 с выраженным деструктивным процессом. Осложнение: анемия хронического заболевания тяжелой степени

Вопрос. Какова лечебная тактика?

Эталон ответа: Показано проведение химиотерапии по схеме VCD, введение золедроновой кислоты с предварительной гидратацией или антагонисты RANK-лиганда. Решение вопроса о хирургическом лечении методом вертебропластики или баллонной кифопластики.

Задание 12. Больной обратился к участковому терапевту с жалобами на тупые, ноющие малоинтенсивные боли и ощущение тяжести в подложечной области через 15-20 минут после еды, тошноту, изжогу. Боли в подложечной области беспокоят последние 4-5 недель, несколько уменьшаются после приема но-шпы, альмагеля. Около недели назад пациент отметил эпизод появления чёрного стула в течение 2-х суток. Больной страдает ИБС; 1,5 года назад перенес инфаркт миокарда, 10 месяцев назад проведена операция стентирования коронарных артерий (установлено 2 стента). Пациент получает медикаментозное лечение по поводу ИБС, в том числе, тромбо асс (АСК) и клопидогрел. В ОАК: эр. $3,11 \times 10^{12}/л$, Hb 103 г/л, лейкоц. $5,6 \times 10^9/л$. СОЭ 8 мм/час. ЭКГ: ритм синусовый, 72 в 1 мин; RI> RII> RIII, в I, aVL, v1-4 отведениях зубец Q > 1/3 зубца R, зубец T отрицательный. При ФГДС – эрозивный гастрит, в просвете желудка –сгустки крови. У больного имеет место НПВП – ассоциированная гастропатия, обусловленная приемом АСК (Тромбо асс). Эрозивный гастрит. Состоявшееся желудочно-кишечное кровотечение. Постгеморрагическая анемия легкой степени. ИБС: стабильная стенокардия II ФК, ПИКС по передней стенке и верхушке ЛЖ.

Вопрос. Определите план ведения пациента с использованием медикаментозных и немедикаментозных методов лечения.

Эталон ответа. Показаны: 1. Диетотерапия. 2. Отмена АСК. 3. Гастропротекторы - ингибиторы протонной помпы. 4. Исследование обмена железа. 5. Назначение препаратов железа парентерально.

Задание 13. У пациентки 40 лет слабость, головокружение, синяки на коже, кровоточивость десен, меноррагии. Симптоматика развилась после перенесенной 2 недели назад ангины. Общее состояние средней степени тяжести. Кожа бледная с многочисленными петехиями и экхимозами. Периферические лимфоузлы не увеличены, стерналгия и оссалгия не определяются. Пульс – 110 уд./мин., ритмичный. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. В анализе крови: эр. – $3,5 \times 10^{12}/л$, Hb – 120 г/л, ЦП – 0,9, тромб. – $17 \times 10^9/л$, лейкоц. – $6,4 \times 10^9/л$. В миелограмме: мегакариоциты без отшнуровки тромбоцитов, раздражение эритроидного ростка. Верифицирован диагноз ИТП.

Вопрос. Какие показания к началу лечения у пациентки?

Эталон ответа. Геморрагический синдром (в качестве основного определяющего фактора) и тромбоцитопения менее $30-50 \times 10^9/л$.

Задание 14. У пациентки через 2 недели после перенесенной назад ангины появились слабость, головокружение, синяки на коже, кровоточивость десен, меноррагии. При осмотре состояние средней степени тяжести, бледность кожи, многочисленные петехии и экхимозы; периферические лимфоузлы не увеличены, стерналгия и оссалгия не определяются, гепатоспленомегалии, лимфаденопатии нет. В ОАК: эр. – $3,5 \times 10^{12}/л$, Hb – 120 г/л, ЦП – 0,9, тромб. – $17 \times 10^9/л$, лейкоц. – $6,4 \times 10^9/л$. В миелограмме: мегакариоциты без отшнуровки тромбоцитов, раздражение эритроидного ростка. Верифицирован диагноз ИТП.

Вопрос. Какое патогенетическое лечение показано пациентке?

Эталон ответа. В качестве 1-й линии терапии – пульс терапия ГКС или ВВИГ. Гемостатическая терапия. При отсутствии эффекта от терапии - перевод на вторую линию терапии: спленэктомия, агонисты тромбопоэтиновых рецепторов.

Задание 15. Пациентка 25 лет в возрасте 15 лет перенесла первичную иммунную тромбоцитопению (ИТП), на фоне терапии ГКС достигнута продолжительная ремиссия. Настоящая беременность первая, самостоятельная, срок 12 недель. В общем анализе крови Нв 120г\л, эритроциты $4,2 \times 10^{12}$ \л, тромбоциты 180×10^9 \л, лейкоциты $4,0 \times 10^9$ \л, в коагулограмме – без патологии, при УЗИ брюшной полости, щитовидной железы патологии не выявлено.

Вопросы. Каков диагноз и тактика ведения?

Эталон ответа. Диагноз: хроническая ИТП, стойкая ремиссия. При стабильном состоянии, количестве тромбоцитов более $50,0 \times 10^9$ /л и при $30-50,0 \times 10^9$ /л и отсутствии геморрагического синдрома показано активное динамическое наблюдение. Кратность мониторинга показателей крови - 1 раз в месяц, после 28 недель - 1 раз в 2 недели, после 36 недель – еженедельно.

Задание 16. Пациентка 20 лет в возрасте 12 лет перенесла первичную иммунную тромбоцитопению (ИТП), на фоне терапии ГКС достигнута продолжительная ремиссия. В сроке 16 недель беременности в общем анализе крови Нв 120г\л, эритроциты $4,2 \times 10^{12}$ \л, тромбоциты 180×10^9 \л, лейкоциты $4,0 \times 10^9$ \л, в коагулограмме – без патологии.

Вопрос. Какова лечебная тактика в зависимости от уровня тромбоцитов при пролонгировании беременности? Какова цель терапии ИТП при беременности?

Эталон ответа. У пациентки хроническая ИТП, стойкая ремиссия. При стабильном состоянии, количестве тромбоцитов более $50,0 \times 10^9$ /л и при $30-50,0 \times 10^9$ /л и отсутствии геморрагического синдрома показано активное динамическое наблюдение. Кратность мониторинга показателей крови - 1 раз в месяц, после 28 недель - 1 раз в 2 недели, после 36 недель – еженедельно. Целью терапии беременных с ИТП является повышение количества Plt до минимального уровня, обеспечивающего безопасность вынашивания и родоразрешения ($\geq 50 \times 10^9$ /л).

Задание 17. Пациентка 40 лет с ИМТ 40 кг/м^2 , 3 родами в анамнезе, планирует беременность.

Вопрос: С какого срока беременности необходимо проведение тромбопрофилактики ?

Эталон ответа: При подсчете факторов риска ВТЭО: возраст старше 35 лет -1 балл, ожирение ИМТ $>40 \text{ кг/м}^2$ – 2 балла, 3 родов в анамнезе – 1 балл. Всего 4 балла. Учитывая высокий риск ВТЭО, показана тромбопрофилактика НМГ с 1 триместра беременности. Длительность тромбопрофилактики в послеродовом периоде не менее 10 дней, определяется наличием дополнительно акушерских факторов риска.

Задание 18. У ребенка 2 лет после падения возник кожный геморрагический синдром по гематомному типу. В коагулограмме: время кровотечения - 6 мин, ПВ - 13 сек (референтный интервал 16-20 сек), АЧТВ - 92 сек (20–45 сек), фибриноген - 2,8 г/л (2-4 г/л), тромбоциты - 280×10^9 /л ($180 - 320 \times 10^9$ /л), активность ф.VIII - 4%, активность ф.IX -95%. При молекулярно-генетическом исследовании была выявлена мутация в гене фактора VIII.

Вопрос: Поставьте диагноз.

Эталон ответа: у ребенка наследственная гемофилия А.

Задание 19. У пациентки с ИТП при уровне тромбоцитов 50×10^9 \л кровопотеря в родах и послеродовом периоде более 1 литра.

Вопрос. Какова тактика терапии?

Эталон ответа. Согревание пациентки, сочетанная терапия ВВИГ и ГКС (ВВИГ 400 мг/кг, курсовой дозой 2 г/кг, распределенной на 2-5 инфузий), преднизолон внутрь 0,5 мг/кг массы тела, введение СЗП в объеме ≥ 1000 мл, транексамовая кислота.

Задание 20. Пациентка 28 лет была доставлена по скорой помощи в гинекологическое отделение с маточным кровотечением. В анамнезе употребление наркотических препаратов. При осмотре петехии, кровоточивость десен, следы инъекций в области кубитальных вен. Проведены необходимые лечебные мероприятия (введение транексама, выскабливание полости матки). В общем анализе крови Нв 118 г/л, эритроциты $4,2 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты единичные, лейкоциты $3,9 \times 10^9$ /л, СОЭ 27 мм в час. При обследовании на ВИЧ инфекцию методом ИФА и иммуноблоттинга – положительные результаты.

Вопрос. Что является основным методом лечения при тромбоцитопении у ВИЧ инфицированных?

Эталон ответа. Основным методом лечения при тромбоцитопении у ВИЧ-инфицированных является антиретровирусная терапия.

Задание 21. Пациентка 28 лет была доставлена по скорой помощи в гинекологическое отделение с маточным кровотечением. В анамнезе употребление наркотических препаратов. При осмотре петехии, кровоточивость десен, следы инъекций в области кубитальных вен. Проведены необходимые лечебные мероприятия (введение транексама, выскабливание полости матки). В общем анализе крови Нв 118 г/л, эритроциты $4,2 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты единичные, лейкоциты $3,9 \times 10^9$ /л, СОЭ 27 мм в час. При обследовании на ВИЧ инфекцию методом ИФА и иммуноблоттинга – положительные результаты.

Вопрос. Какая терапия проводится при тромбоцитопении с геморрагическим синдромом, обусловленным ВИЧ инфекцией?

Эталон ответа. В первой линии терапии при тромбоцитопении с геморрагическим синдромом используются следующие препараты: глюкокортикоиды в дозе 0,5–2 мг/кг в сутки 2–4 нед; ВВИГ 0,4 г/кг в сутки 5 сут или 1 г/кг в сутки 1–2 сут; комбинация глюкокортикоидов и ВВИГ.

Задание 22. У пациента 16 лет кровотечение из носа и выраженная боль в правом локтевом и коленном суставах. Диагностирована гемофилия, тип А. При осмотре: суставы увеличены в размерах, деформированы, гиперемия и гипертермия кожи над ним. В анализе крови: эр. – $3,9 \times 10^{12}$ /л, Нб – 130 г/л, ЦП – 1,0, лейкоциты – $5,4 \times 10^9$ /л, тромбоциты – 220×10^9 /л, СОЭ – 6 мм/ч. Время свертывания крови по Ли-Уайту – 24 мин. АЧТВ – 56 сек, фибриноген 2,4 г/л, при сохранении других показателей в пределах нормальных значений. Выявлено снижение активности FVIII фактора 2% (50-150%).

Вопрос. Что является основным методом профилактики и лечения данной патологии?

Эталон ответа. Специфическая заместительная терапия концентратами FVIII фактора плазменного гемостаза; для профилактики ингибиторной формы - длительного (на протяжении многих лет) применения пациентом одного типа препаратов- инфузия препарата FVIII в дозе 20-40 МЕ/кг 1 раз в 2 дня или 3 раза в неделю.

Задание 23. У пациентки 20 лет вскоре после вакцинации противогриппозной вакциной появление небольшой желтушности кожных покровов, слабость, утомляемость, тяжесть в левом подреберье, увеличение селезенки на 4 см ниже края реберной дуги по левой срединно-ключичной линии. В ОАК: Нв – 70 г/л, эр. – $2,0 \times 10^{12}$ /л, ЦП – 0,9 г, ретикул. – 40, тромбоциты – 200×10^9 /л, лейкоциты – 15×10^9 /л, пал. – 10 %, сегм. – 78 %, лимф. – 10 %, мон. – 2 %, СОЭ – 17 мм/час. Общий билирубин – 60 мкмоль/л, пр. – 10 мкмоль/л, непр. – 50 мкмоль/л, сывороточное железо – 20 мкмоль/л. Общий анализ мочи: белок – 0,002 %, реакция на гемосидерин в моче – отрицательная. Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоциты – 2000 в 1 мл, эр. – 1000 в 1 мл. Проба Кумбса ++++. Миелограмма: выраженная гиперплазия

эритроидного ростка костного мозга, эритрокарициты – 57 %, соотношение лейко/эритро 1/1.

Вопрос. Назначить терапию. Определить, нужна ли данной больной гемотрансфузия? Если Ваш ответ утвердительный, то как эритроцитарная масса должна быть приготовлена?

Эталон ответа. Показано назначение ГКС в дозе 1 мг на кг массы. При отсутствии эффекта от ГКС возможно проведение спленэктомии. Назначение цитостатиков в качестве иммунодепрессантов в данном случае менее желательно, учитывая молодой возраст пациентки.

Задание 24. У пациентки 20 лет вскоре после вакцинации противогриппозной вакциной появление небольшой желтушности кожных покровов, слабость, утомляемость, тяжесть в левом подреберье, увеличение селезенки на 4 см ниже края реберной дуги по левой срединно-ключичной линии. В ОАК: Нв – 70 г/л, эр. – $2,0 \times 10^{12}$ /л, ЦП – 0,9 г, ретикул. – 40, тромб. – 200×10^9 /л, лейкоц. – 15×10^9 /л, пал. – 10 %, сегм. – 78 %, лимф. – 10 %, мон. – 2 %, СОЭ – 17 мм/час. Общий билирубин – 60 мкмоль/л, пр. – 10 мкмоль/л, непр. – 50 мкмоль/л, сывороточное железо – 20 мкмоль/л. Общий анализ мочи: белок – 0,002 %, реакция на гемосидерин в моче – отрицательная. Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоц. – 2000 в 1 мл, эр. – 1000 в 1 мл. Проба Кумбса ++++. Миелограмма: выраженная гиперплазия эритроидного ростка костного мозга, эритрокарициты – 57 %, соотношение лейко/эритро 1/1.

Вопрос. Нужна ли данной больной гемотрансфузия? Ответ обоснуйте.

Эталон ответа. Данной больной переливание эритроцитарной массы не показано, т.к. показанием к ее назначению является не уровень анемии, а состояние больной, ее гемодинамические показатели. Переливания проводятся только по жизненным показаниям, и переливаются только индивидуально подобранные по пробе Кумбса, отмытые и еще лучше – размороженные эритроциты.

Задание 25. У пациента 78 лет при отсутствии жалоб в ОАК Нв 145г/л, лейкоц 32×10^9 /л, сегментоядерные нейтрофилы 22%, базофилы 1%, эозинофилы 2%, лимфоциты 74%, моноциты 1%, тромбоциты 190×10^9 /л. В мазке крови зрелые малые лимфоциты, есть тени Гумбрехта. Проточная цитометрия: В-клетки: CD19+, CD20+, CD5+ и CD23+. Установлен диагноз ХЛЛ, А стадия по Binet.

Вопрос. Определите терапевтическую тактику.

Эталон ответа. Пациенту в настоящее время показано динамическое наблюдение.

Задание 26. У пациента 78 лет с сахарным диабетом 2 типа, ИБС, ХСН 1 ст. установлен диагноз симптоматическая множественная миелома, IIIВ стадия по Durie –Salmon. Миеломная нефропатия, хроническая болезнь почек, хроническая почечная недостаточность, ХПН 2ст. Компрессионный перелом L4-L5 с выраженным деструктивным процессом. Осложнение: анемия хронического заболевания тяжелой степени

Вопрос. Какова тактика терапии?

Эталон ответа. Показана терапия бортезомибом, адекватная сопроводительная терапия.

Задание 27. У коморбидного пациента 78 лет с рефрактерной формой множественной миеломы – анемия хронического заболевания тяжелой степени

Вопрос. Какие схемы назначения дарбэпоэтина-альфа применимы в данном случае?

Эталон ответа. Введение в дозе 150 мкг 1 раз в неделю п\к или введение 500 мкг 1 раз в 3 нед п\к.

Задание 28. Пациенту с хроническим лимфолейкозом, IV стадия по K.Rai, с хронической болезнью почек, почечной недостаточностью назначен лимфомной нефропатией назначен человеческий рекомбинантный эритропоэтин.

Вопрос. Каков целевой уровень Hb ?

Эталон ответа. Целевой уровень Hb при назначении человеческого рекомбинантного эритропоэтина - 100г\л.

Задание 29. У пациента 19 лет, с детства страдающего гемофилией А, гемартрозы суставов, спонтанная кровоточивость. Уровень фактора VIII < 1% (норма 50-150%). После падения развилась забрюшинная гематома.

Вопрос. Каков рекомендуемый уровень фактора при начальной и поддерживающей дозах концентрата FVIII фактора?

Эталон ответа. При начальной дозе уровень фактора составляет 80-100%, введения 3-5 дни, при поддерживающей - достигаемый уровень 30-60%, 3-5 дней и более.

Задание 30. Пациент 26 лет страдает гемофилией В с детства, гемартроз коленных суставов, находится на поддерживающей терапии концентратом IX фактора. После проведения интенсивной терапии при аппендэктомии отмечено появление кровотечений при проведении профилактической терапии, отсутствие достаточного повышения уровня фактора в крови после введения препарата. Методом Бетезда в коагулологической лаборатории дважды с интервалом 1 неделю определен титр ингибитора 1,6 БЕ, диагностирована ингибиторная форма.

Вопрос. Какова дальнейшая тактика?

Эталон ответа. Показано использование препаратов с шунтирующим механизмом действия для купирования кровотечения: антиингибиторный коагулянтный комплекс (АИКК) и активированный рекомбинантный фактор VII (эптаког альфа активированный). АИКК назначается в дозе 50 – 100 Ед/кг каждые 12 часов (максимальная суточная доза 200 Ед/кг); эптаког альфа (активированный) назначается в дозе 90 – 120 мкг/кг каждые 2 – 4 часа до остановки кровотечения. Возможно однократное введение в сутки в дозе 270 мкг/кг.

ВОПРОСЫ ДЛЯ СОБЕСЕДОВАНИЯ

Задание 1. Перечислите показания к профилактике пневмоцистной пневмонии в период нейтропении.

Эталон ответа. Показания для препаратов, применяемых в период цитостатической терапии и в течение всего периода нейтропении для профилактики пневмоцистной пневмонии: терапия глюкокортикоидами; лечение препаратами, приводящими к снижению числа лимфоцитов CD4; пациенты, имеющие в анамнезе пневмоцистную пневмонию.

Задание 2. Перечислите препараты, которые используются для профилактики пневмоцистной пневмонии в период нейтропении.

Эталон ответа. Триметоприм/сульфаметоксазол по 480 мг ежедневно/ дапсон, 100 мг внутрь ежедневно/ пентамидин, 300 мг в виде аэрозоля через респираторный ингалятор или внутривенно каждые 3—4 недели.

Задание 3. Назовите препарат, который используется для коррекции вторичного иммунодефицита в онкогематологии.

Эталон ответа. Для коррекции гипогаммаглобулинемии применяют препараты человеческого иммуноглобулина внутривенно капельно.

Задание 4. Перечислите инфекции, для профилактики которых используется триметоприм/сульфаметоксазол.

Эталон ответа: Pneumocystis jiroveci, Toxoplasma gondii, Listeria monocytogenes, Nocardia asteroides.

Задание 5. Назовите эффект взаимодействия сочетанного применения винкристина и итраконазола.

Эталон ответа: Эффектом взаимодействия сочетанного применения винкристина и итраконазола является повышение нейротоксичности.

Задание 6. Охарактеризуйте эффект взаимодействия сочетанного применения флуларии и дипиридамола.

Эталон ответа: При одновременном применении флуларии и дипиридамола уменьшаются эффекты флуларии.

Задание 7. Назовите схемы назначения дарбэпоэтина-альфа, применяемые при лечении анемии хронического заболевания.

Эталон ответа : 1. введение в дозе 150 мкг 1 раз в неделю п\к, 2. введение 500 мкг 1 раз в 3 нед п\к.

Задание 8. Охарактеризуйте тактику ведения пациента при клинике «острого живота» при лимфоме Беркитта.

Эталон ответа. Диагностический процесс, получение и исследование материала должны проводиться в режиме оказания неотложной помощи, целью которой является верификация диагноза и срочное начало соответствующей адекватной терапии.

Задание 9. Перечислите лабораторные критерии, при которых возможно начало ПХТ при агрессивных лимфомах.

Эталон ответа. Каждый цикл терапии начинается, если состояние пациента удовлетворяет следующим критериям: гранулоциты $> 1 \times 10^9/\text{л}$, тромбоциты $> 100 \times 10^9/\text{л}$.

Задание 10. Назовите принципы лечения лимфомы Беркитта.

Эталон ответа: Лечение ЛБ проводится в кратчайшие сроки и в режиме оказания неотложной медицинской помощи.

Задание 11. Назовите препарат – антидот гепарина при его передозировке и развитием кровотечения, его дозу.

Эталон ответа. При передозировке гепарина с кровотечениями антидотом является протамина сульфат в дозе 1 мг из расчета на 1 мг циркулирующего гепарина.

Задание 12. Поясните механизм развития тромбоцитопатии при приеме ацетилсалициловой кислоты.

Эталон ответа. Прием ацетилсалициловой кислоты вызывает тромбоцитопатию вследствие ингибции циклооксигеназы.

Задание 13. Поясните, при каких нарушениях системы гемостаза применяются растворы хлорида кальция как гемостатическое средство.

Эталон ответа. При нарушениях тромбоцитарного компонента гемостаза.

Задание 14. Назовите критерии выбора препарата для лечения ингибиторной формы гемофилии.

Эталон ответа: критерии выбора препарата для лечения ингибиторной формы гемофилии должны основываться на титре ингибитора и клиническом ответе на терапию.

Задание 15. Дайте рекомендации по проведению заместительной терапии при вакцинировании ребенка с гемофилией.

Эталон ответа: при проведении вакцинирования ребенка с гемофилией введение поддерживающего препарата заместительной терапии проводится в день вакцинации.

Задание 16. Дайте рекомендации по способу введения препаратов при вакцинировании ребенка с гемофилией.

Эталон ответа: при проведении вакцинирования ребенка с гемофилией предпочтительно оральное введение препарата.

Задание 17. Назовите режимы применения концентратов FVIII+vWF при болезни Виллебранда.

Эталон ответа: при БВ применение концентратов FVIII+vWF возможно для проведения терапии в следующих режимах: по требованию (для купирования кровотечения); в профилактическом режиме (для предотвращения возникновения геморрагического синдрома).

Задание 18. Поясните, как проводится расчет дозы концентратов факторов свертывания крови и определяется продолжительность лечения при БВ.

Эталон ответа: при БВ расчет дозы концентратов факторов свертывания крови FVIII+vWF и продолжительность лечения проводится, исходя из вида кровотечения, базовой активности дефицитных факторов и цели лечения.

Задание 19. Назовите компоненты крови, применяемые при отсутствии факторов свертывания крови при БВ.

Эталон ответа: при БВ в исключительных случаях при отсутствии специфических гемостатических препаратов (факторов свертывания FVIII+vWF) рекомендовано применение СЗП, криопреципитата.

Задание 20. Определите показания для профилактического применения факторов свертывания крови FVIII+vWF при БВ.

Эталон ответа. Профилактическое лечение концентратами факторов свертывания крови FVIII+vWF рекомендовано пациентам с тяжелым клиническим течением БВ (в основном 3 типа) с рецидивирующими кровотечениями из слизистых оболочек или с кровоизлияниями в суставы.

Задание 21. Назовите условия проведения оперативного вмешательства или проведение инвазивной процедуры при БВ.

Эталон ответа: Любое оперативное вмешательство или проведение инвазивной процедуры рекомендовано проводить на фоне заместительной терапии концентратами факторов свертывания крови. Цель гемостатической терапии при хирургическом лечении является достижение уровня FVIII:C > 50%.

Задание 22. Назовите лечебные меры при развитии тяжелого носового кровотечения с кровопотерей более 2х литров у пациента с болезнью Рандю-Ослера.

Эталон ответа: На догоспитальном этапе введение транексамовой кислоты с последующей непрерывной инфузией. В стационаре введение СЗП в объеме не менее 1,0-1,5 литров в сутки быстро в\в капельно дробно до уровня фибриногена 2г\л, трансфузии тромбоконцентрата 1-2 дозы до уровня тромбоцитов более 50×10^9 /л, эритроцит-

содержащие компоненты в соотношении «эритроциты: СЗП: криопреципитат=1:1:1», криопреципитат 1 Доза на 10 кг), рекомбинантный активированный VII фактор, коррекция гипокальциемии.

Задание 23. Назовите лечебные мероприятия при развитии фибринолитического кровотечения.

Эталон ответа. Введение СЗП (содержит все плазменные факторы свертывания), транексамовой кислоты (ингибируют активацию плазминогена в плазмин) и апротинин (блокирует калликреин-кининовую систему, ингибирует суммарную протеолитическую активность).

Задание 24. Назовите основные принципы терапии лимфомы Беркита.

Эталон ответа: Лечение ЛБ проводится в кратчайшие сроки и в режиме оказания неотложной медицинской помощи. Основное правило в терапии ЛБ - соблюдение принципа "доза - интервал", т.е. проведение курса в полных дозах с соблюдением межкурсового интервала.

Задание 25. Назовите терапевтическую стратегию для профилактики и лечения синдрома лизиса опухоли при большой опухолевой массе у больных лимфомой Беркитта.

Эталон ответа: При большой опухолевой массе проводится обязательная профилактика и лечение синдрома массивного лизиса опухоли при проведении первого курса терапии: аллопуринол 10 мг/кг/сут и инфузионная терапия 3 л/м²/сут с защелачиванием раствора натрия гидрокарбоната 40 - 80 ммоль/л под контролем диуреза и плановым назначением фуросемида.

Задание 26. Перечислите лечебные мероприятия, которые проводятся в режиме оказания неотложной помощи при лимфоме Беркитта.

Эталон ответа. Пациентам с лимфомой Беркитта рекомендуется экстренное купирование имеющихся хирургических осложнений (кишечная непроходимость, кровотечения, перфорация), коррекция электролитных нарушений, купирование инфекционных осложнений, болевого синдрома: при наличии острой почечной недостаточности рекомендуется проводить ХТ на фоне ежедневных сеансов гемодиализа.

Задание 27. Перечислите показания к проведению спленэктомии у пациентки идиопатической аутоиммунной тромбоцитопенической пурпурой, в дебюте заболевания у которой выраженный геморрагический синдром (носовое кровотечение) с отсутствием эффекта от местной гемостатической терапии, неполный эффект гормонов в течение 3-х месяцев терапии.

Эталон ответа: показанием к спленэктомии при данном заболевании является неполный эффект глюкокортикостероидов в течение 3х месяцев.

Задание 28. Назовите схемы ПХТ, рекомендованные пациентам с впервые установленной ДВКЛ старше 80 лет, с выраженной сопутствующей патологией и/или с ослабленным соматическим статусом.

Эталон ответа: Пациентам с впервые установленной ДВКЛ старше 80 лет, с выраженной сопутствующей патологией и/или с ослабленным соматическим статусом рекомендуется применение менее токсичных режимов иммунохимиотерапии (R-CVP, BR, R-mini-CHOP).

Задание 29. Назовите лечение, рекомендованное пациентам с впервые верифицированной первичной лимфомой ЦНС.

Эталон ответа: Пациентам с впервые верифицированной первичной лимфомой ЦНС рекомендовано лечение с включением высоких доз метотрексата (≥ 3000 мг/м²).

Задание 30. Обозначьте возможную терапевтическую стратегию проведения этапа консолидации ремиссии пациентам с первичной лимфомой ЦНС (ПЛЦНС) при достижении полной ремиссии после первой линии индукционной терапии.

Эталон ответа: Одной из терапевтических стратегий у пациентов с ПЛЦНС при достижении полной ремиссии после первой линии индукционной терапии является проведение этапа консолидации ремиссии ВДХТ с аутоТГСК у пациентов моложе 65 лет.

Задание 31. Обозначьте современные подходы к назначению ацетилсалициловой кислоты в соответствии с клиническими рекомендациями при риске развития ВТЭО у беременной.

Эталон ответа: использовать ацетилсалициловую кислоту для тромбопрофилактики во время беременности не рекомендовано.

Задание 32. Назовите состав концентратов протромбинового комплекса (КПК).

Эталон ответа: состав концентратов протромбинового комплекса (КПК) - факторы свертывания крови II, VII, IX и X в комбинации [протромбиновый комплекс] и факторы свертывания крови II, IX и X в комбинации.

Задание 33. Назовите возможные составляющие терапии при дефиците FII фактора свертывания крови.

Эталон ответа: при дефиците FII фактора свертывания крови используются концентрат протромбинового комплекса, СЗП, транексамовая кислота.

Задание 34. Назовите лекарственные средства, используемые для лечения тромботических осложнений при пароксизмальной ночной гемоглобинурии вследствие внутрисосудистого гемолиза.

Эталон ответа: для лечения острых тромбозов любой локализации при ПНГ используются НМГ в лечебных дозах.

Задание 35. Назовите лекарственное средство, наиболее эффективное для профилактики тромботических осложнений при ПНГ.

Эталон ответа. Лечение экулизумабом приводит к остановке внутрисосудистого гемолиза, снижению частоты тромботических осложнений, к достоверному увеличению продолжительности жизни пациентов с ПНГ.

ЗАДАНИЯ НА ДОПОЛНЕНИЯ

Задание 1. По механизму действия помалидомид представляет собой противоопухолевый _____.

Эталон ответа: иммуномодулятор.

Задание 2. По механизму действия бендамустин представляет собой бифункциональный _____ агент.

Эталон ответа: алкилирующий.

Задание 3. По механизму действия карфилзомиб представляет собой высокоактивный ингибитор активности _____ 26S и химоотрипсинподобных протеаз.

Эталон ответа: протеасомы.

Задание 4. Доза 5 мг преднизолона эквивалентна 4 мг _____ и 4 мг триамцинолона

Эталон ответа: метипреда.

Задание 5. Длительная терапия _____ приводит к развитию артериальной гипертензии эрозивных гастродуоденитов, режее язв. гипокортицизма.

Эталон ответа: глюкокортикостероидами.

Задание 6. Сочетанное применение винкристина и итраконазола _____ нейротоксичность.

Эталон ответа: повышает.

Задание 7. Результатом взаимодействия интерферона – альфа и ингибиторов АПФ является _____ миелотоксического действия.

Эталон ответа: усиление.

Задание 8. Синтетические химерные моноклональные антитела мыши/человека, обладающие специфичностью к CD20 антигену – _____.

Эталон ответа: ритуксимаб.

Задание 9. Аллопуринол на фоне курсов химиотерапии назначается для профилактики такого осложнения как _____.

Эталон ответа: синдром лизиса опухоли.

Задание 10. Препарат - ковалентный селективный ингибитор тирозинкиназы Брутона - _____.

Эталон ответа: ибрутиниб.

ПК-3:

ЗАДАНИЯ ЗАКРЫТОГО ТИПА:

Задание 1. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Гемолитический криз чаще всего развивается при:

1. аутоиммунной гемолитической анемии
2. аплазии костного мозга.
3. ферментопатии

Эталон ответа: 1. аутоиммунной гемолитической анемии

Задание 2. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Клиническими признаками гемолитического криза являются:

1. желтушность кожи, потемнение мочи, лихорадка, спленомегалия
2. отеки, сухость во рту
3. потемнение мочи, лихорадка

Эталон ответа: 1. желтушность кожи, потемнение мочи, лихорадка, спленомегалия

Задание 3. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При апластической анемии наблюдаются:

1. геморрагический, септико-некротический, анемический синдромы
2. спленомегалия, гиперпластический синдром
3. проливные поты, кожный зуд

Эталон ответа: 1. геморрагический, септико-некротический, анемический синдромы

Задание 4. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Геморрагический синдром при апластической анемии, в основном, обусловлен:

1. тромбоцитопенией
2. снижением уровня фактора Виллебранда, повышением фибринолитической активности
3. дефицитом витамина К

Эталон ответа: 1.

Задание 5. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Причиной развития синдрома сдавления верхней полой вены не является:

1. сдавление вены извне, проращение вены злокачественной опухолью или тромбоз ВПВ
2. проращение вены злокачественной опухолью
3. тромбоз ветвей легочной артерии

Эталон ответа: 3. тромбоз ветвей легочной артерии

Задание 6. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Проявлением синдрома сдавления верхней полой вены не является

1. тромбоз коронарных артерий
2. отечность лица, цианоз слизистых, расширение подкожных вен шеи, верхней половины туловища
3. одышка с приступами удушья, кашель, головокружение с приступами потери сознания

Эталон ответа: 1. тромбоз коронарных артерий

Задание 7. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

К патогенетическим факторам кровотечений при ДВС – синдроме относится:

1. синтез волчаночного антикоагулянта
2. повреждение сосудистой стенки
3. дефицит физиологических антикоагулянтов

Эталон ответа: 3. дефицит физиологических антикоагулянтов

Задание 8. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Основными клиническими проявлениями ДВС синдрома являются:

1. микроциркуляторные нарушения с дисфункциями внутренних органов
2. синдромы гипервязкости
3. тромбоцитопении

Эталон ответа: 1. микроциркуляторные нарушения с дисфункциями внутренних органов

Задание 9. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Целью назначения свежезамороженной плазмы в лечении ДВС синдрома является:

1. восполнение дефицитных факторов свертывания
2. восполнение объема циркулирующей плазмы
3. улучшение реологических свойств крови

Эталон ответа: 1. восполнение дефицитных факторов свертывания

Задание 10. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При острой форме ДВС-синдрома отмечается:

1. снижение уровня фибриногена
2. укорочение АЧТВ
3. укорочение тромбинового времени

Эталон ответа: 1. снижение уровня фибриногена

Задание 11. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При ДВС – синдроме противопоказано применение:

1. эpsilon-аминокапроновой кислоты
2. свежезамороженной плазмы
3. гепарина, антиагрегантов

Эталон ответа: 1. эpsilon-аминокапроновой кислоты

Задание 12. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Развитие комы маловероятно при:

1. железодефицитной анемии
2. мегалобластной анемии
3. гиперкальциемии

Эталон ответа: 1. железодефицитной анемии

Задание 13. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Для синдрома гиперкальциемии нехарактерны следующие симптомы:

1. сухость кожи, анемия, лихорадка
2. тошнота, рвота, запоры, потеря веса, аритмии
3. заторможенность, судороги, делирий, летаргия, психоз, кома, полиурия

Эталон ответа: 1. сухость кожи, анемия, лихорадка

Задание 14. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Развитие гиперкальциемии нехарактерно для:

1. синдрома лизиса опухоли
2. миеломной болезни, метастазах солидных опухолей в кости
3. гиперпаратиреоза

Эталон ответа: 1. синдрома лизиса опухоли

Задание 15. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Основная цель эмпирической антибиотикотерапии у больных с лихорадкой и нейтропенией:

1. достижение нормальной температуры
2. предотвращение ранней смерти при грамтрицательной бактериемии
3. купирование воспалительных изменений в очаге поражения

Эталон ответа: 2. предотвращение ранней смерти при грамтрицательной бактериемии

Задание 16. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Маловероятно развитие синдрома лизиса опухоли при:

1. остром лимфобластном лейкозе, лимфоме Беркитта
2. хроническом лимфолейкозе с большой опухолевой массой на фоне цитостатической терапии
3. индолентной лимфоме при поддерживающей терапии

Эталон ответа: 3. индолентной лимфоме при поддерживающей терапии

Задание 17. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Для синдрома лизиса опухоли не характерно развитие

1. гиперурикемии, гиперкалиемии,
2. гипокальциемии, уремии
3. гипофосфатемии, гипомагниемии

Эталон ответа: 3. гипофосфатемии, гипомагниемии

Задание 18. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Определение антитромбина III в плазме используется для:

1. диагностики гиперкоагуляции при приеме оральных контрацептивов

2. диагностики коагулопатии потребления при ДВС-синдроме, гиперкоагуляции при приеме оральных контрацептивов, выявления резистентности к гепарину, наследственной тромбофилии
3. выявления резистентности к гепарину, наследственной тромбофилии

Эталон ответа: 2. диагностики коагулопатии потребления при ДВС-синдроме, гиперкоагуляции при приеме оральных контрацептивов, выявления резистентности к гепарину, наследственной тромбофилии

Задание 19. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Коагулопатия потребления развивается при:

1. ДВС-синдроме
2. гемофилии
3. болезни Виллебранда

Эталон ответа: 1. ДВС – синдроме

Задание 20. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Для поражения гепатоцитов вследствие гепатотоксического действия цитостатиков наиболее типично:

1. снижение активности факторов II, VII, IX, X
2. повышение фибриногена
3. снижение активности фактора VIII

Эталон ответа: 1. снижение активности факторов II, VII, IX, X

Задание 21. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Синдром сдавления нижней полой вены - это

1. прогрессирующее достаточно быстрое увеличение размеров печени и селезенки с последующим появлением асцита и отеков нижних конечностей
2. увеличение селезенки
3. отеки нижних конечностей

Эталон ответа: 1. прогрессирующее достаточно быстрое увеличение размеров печени и селезенки с последующим появлением асцита и отеков нижних конечностей

Задание 22. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Синдром сдавления верхней полой вены - это

1. равномерный отек шеи (одутловатость), развитие экссудативного перикардита (гидроперикард), плеврита, позднее – кратковременные потери сознания.
2. перикардит, плеврит
3. кратковременные потери сознания

Эталон ответа: 1. равномерный отек шеи (одутловатость), развитие экссудативного перикардита (гидроперикард), плеврита, позднее – кратковременные потери сознания

Задание 23. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Ведущим признаком в диагностике нейтролейкемии при исследовании ликвора является:

1. повышение количества лимфоцитов спинномозговой жидкости
2. увеличение цитоза и выявление опухолевых клеток при цитологическом исследовании спинномозговой жидкости
3. повышение уровня белка спинномозговой жидкости

Эталон ответа: 2. увеличение цитоза и выявление опухолевых клеток при цитологическом исследовании спинномозговой жидкости

Задание 24. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Наиболее информативными показателями развития кардиотоксичности являются

1. раннее повышение концентрации сердечных тропонинов
2. стойкое повышение содержания предшественника NT-proBNP в ранний период после высокодозной ХТ
3. снижение на 15% от исходного уровня показателя общей продольной деформации при оценке деформации ЛЖ по 2D изображению

Эталон ответа: 3. снижение на 15% от исходного уровня показателя общей продольной деформации при оценке деформации ЛЖ по 2D изображению

Задание 25. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Токсичность химиопрепаратов определяют следующие факторы:

1. инфекционные осложнения, пожилой возраст, доза, длительность назначения и сочетание химиотерапевтических средств, кахексия
2. возраст от 35 до 45 лет
3. расовая принадлежность

Эталон ответа: 1. инфекционные осложнения, пожилой возраст, доза, длительность назначения и сочетание химиотерапевтических средств, кахексия

ЗАДАНИЯ ОТКРЫТОГО ТИПА:

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задание 1. У пациента острым миелобластным лейкозом после программной полихимиотерапии развились лихорадка и нейтропения.

Вопрос. Ваши действия? Какова цель назначенной терапии?

Эталон ответа. Экстренное назначение эмпирической антибиотикотерапии. Основная цель назначения эмпирической антибиотикотерапии – это предотвращение ранней смерти при грамотрицательной бактериемии.

Задание 2. После в\в капельные переливания больному эритроцитарной взвеси со сроком хранения 6 суток в объеме 400 мл, совместимой по системе АВО и Rh-фактору, в течение 30 мин. после трансфузии появились жалобы на озноб. Объективно: АД=120\80 мм рт.ст., ЧСС=88/мин, ЧД= 18/мин., Т= 38,3 град. С; моча обычного цвета.

Вопрос. Ваш диагноз? Ваши действия?

Эталон ответа. У больного развилась острая трансфузионная гипертермическая реакция. Для купирования необходимо ввести литическую смесь.

Задание 3. Больному по показаниям в\в струйно за короткий промежуток времени перелито 3 000 мл эритроцитарной взвеси со сроком хранения 14 суток, совместимой по системе АВО и Rh-фактору. Во время переливания появились заторможенность, гипотония, брадикардия, вздутие живота.

Вопрос. Ваш предполагаемый диагноз? Ваши действия?

Эталон ответа. У больного развилась калиевая интоксикация. С целью купирования необходимо введение в\в 20 - 40% р-ра глюкозы струйно с инсулином 20 мл, 10% р-ра СаС12 – 10,0 мл или глюконата кальция 10% - 20мл на растворе натрия хлорида 0,9%.

Задание 4. У больного при переливании массивных доз свежесцитратной крови возник тремор, металлический привкус во рту, парестезии в области носогубного треугольника и кончиков пальцев, судороги мышц.

Вопрос. Ваш диагноз? Ваши действия?

Эталон ответа. У больного развилась цитратная интоксикация. Для купирования необходимо внутривенное введение р-ра CaCl_2 – 10% 10,0 мл или глюконата кальция 10% - 20мл на растворе натрия хлорида 0,9%.

Задание 5. У больного на фоне переливания эритроцитарной взвеси появились жалобы на боли в пояснице. Врач заподозрил групповую несовместимость эритроцитарной взвеси с кровью больного.

Вопрос. Предполагаемые действия врача?

Эталон ответа. Прекратить гемотрансфузию, сохранить венозный доступ, оценить цвет мочи, провести пробу на гемолиз у больного. Перепроверить групповую и резус принадлежность крови донора и реципиента, пробу на индивидуальную совместимость. В случае подтверждения диагноза начать проведение интенсивной инфузионной терапии.

Задание 6. Больному в/в ошибочно перелита эритроцитарная взвесь, несовместимая по системе АВО. Развился острый внутрисосудистый гемолиз.

Вопрос. Ваши действия?

Эталон ответа. Немедленно прекратить гемотрансфузию; не убирая иглу из вены, отсоединить систему для переливания трансфузионных сред с обязательным сохранением этой трансфузионной среды. Приступить к оказанию экстренной медицинской помощи больному – проведение интенсивной инфузионной терапии.

Задание 7. Больному в/в ошибочно перелита эритроцитарная взвесь, несовместимая по системе АВО. Развился острый внутрисосудистый гемолиз.

Вопрос. В чем будет заключаться проведение интенсивной терапии этого осложнения?

Эталон ответа. Переливание солевых растворов и коллоидов.

Форсированный диурез (20%-ный раствор маннитола 0,5 г/кг или фуросемид 4-6 мг/кг).

Экстренный плазмаферез в объеме не менее 1,5 л.

Внутривенное введение гепарина под контролем АЧТВ и показателей коагулограммы (1000 ЕД в час).

Внутривенно преднизолон в дозе 3-5 мг/кг.

При неэффективности консервативной терапии в течение 24 часов и нарастании продуктов азотистого метаболизма экстренный гемодиализ.

Задание 8. У больного на фоне острой массивной кровопотери проводилась гемотрансфузия в/в струйно под давлением (с помощью нагнетательной аппаратуры). При этом отмечено резкое ухудшение состояния больного: появление внезапной боли в грудной клетке, резкая одышка, кашель с кровянистой мокротой, цианоз, холодный пот, падение артериального давления, тахикардия.

Вопрос. Ваш диагноз? Ваши действия?

Эталон ответа. У больного развилась тромбоэмболия ветвей легочной артерии. Необходима госпитализация в отделение реанимации, в экстренном порядке провести внутриаартериальное (в/в) введение стрептазы или урокиназы, назначить низкомолекулярные гепарины в лечебной дозе.

Задание 9. Пациент 65 лет доставлен в коме в ЦРБ, выявлено снижение уровня Нв до 33г\л, макроцитоз, гиперхромия эритроцитов. В связи с необходимостью экстренной

гемотрансфузии и отсутствием одноклассовых эритроцитсодержащих компонентов показано введение 0(I) Rh(-) эритроцитсодержащих компонентов.

Вопрос. Какое количество эритроцитсодержащих компонентов допустимо ввести : до 500 мл, менее 200 мл. до 1 л?

Эталон ответа. Возможно введение до 500 мл 0(I) Rh(-)эритроцитсодержащих компонентов.

Задание 10. Мальчик 10 лет поступил с подозрением на острый лейкоз. Состояние тяжелое, кожа бледно-желтушная, склеры иктеричные, башенный череп, высокое стояние твердого неба, печень (+3-4см)и селезенка (+3см из-под края реберной дуги). В ОАК: нормохромная анемия (Hb 58 г\л), микросфероцитоз, ретикулоцитоз (8%), лейкоциты - 19×10^9 /л, сдвиг до миелоцитов (3%), тромбоциты в норме. В миелограмме – эритробластоз Печень выступает из- под реберной дуги на 3-4 см. Анализ крови: RBC – $1,2 \times 10^{12}$ /л, HGB – 48 г/л, ретикулоциты – 11%, PLT – 168×10^9 /л, WBC – 18×10^9 /л, миелоциты – 3%, метамиелоциты – 3%, палочкоядерные нейтрофилы – 12%, сегментоядерные нейтрофилы – 56%, лимфоциты – 20%, моноциты – 6%, СОЭ – 62мм/ч. В эритроцитах анизоцитоз, преобладают эритроциты с диаметром 5,5 мкм. Бластные клетки не обнаружены.

Вопрос. Каков наиболее вероятный диагноз из перечисленных: острый лейкоз, апластическая анемия, микросфероцитарная гемолитическая анемия, инфекционный мононуклеоз? Ваша тактика терапии.

Эталон ответа. У пациента микросфероцитарная гемолитическая анемия, гемолитический криз. Показано проведение гемотрансфузионной терапии с введением одноклассовых эритроцитсодержащих компонентов, фолацин 5 мг в сутки.

Задание 11. Больная 20 лет жалуется на образование болезненных белесоватых изъязвлений на слизистой оболочке полости рта, языка, боли в горле при глотании, повышение температуры до $38,5^{\circ}\text{C}$, озноб, потливость, слабость. По поводу обострения хронического аднексита в течение 5 дней принимала ципрофлоксацин (ципролет), после чего появились вышеперечисленные жалобы. При осмотре состояние средней степени тяжести, зев гиперемирован, признаки выраженного стоматита, увеличение подчелюстных и шейных лимфоузлов, болезненность при пальпации. В легких дыхание жестковатое, тахикардия до 96 ударов/мин. Анализ крови: Hb 120 г/л, эр $4,4 \times 10^{12}$ /л, цв. показатель 0,98, лейкоц $0,8 \times 10^9$ /л, эоз 1%, п/я 1%, сегм 35% ($0,28 \times 10^9$ /л), лимф 53%, мон 10%, тромбоциты 190×10^9 /л, СОЭ 42 мм/час.

Вопрос. Ваш диагноз?

Эталон ответа. Лекарственно – индуцированная нейтропения на фоне приема ципрофлоксацина (ципролета). Агранулоцитоз. Осл. Стоматит, фарингит. Интоксикационный синдром.

Задание 12. Пациентка Н., 66 лет, доставлена в палату интенсивной терапии в тяжелом состоянии. Сопор. Со слов родственников, в течение последних двух недель нарастали слабость, гиподинамия, одышка, бледность кожи и слизистых. От медицинской помощи категорически отказывалась. В анамнезе 5 лет назад анемия, получала терапию витаминами группы В. При осмотре кожные покровы и слизистые резко бледные, конечности синюшны и холодны, пульс малый, частый, АД 65\40мм рт ст; тоны сердца глухие, дующий систолический шум, дыхание редкое и глубокое, типа Куссмауля. Температура тела $35,3^{\circ}$, арефлексия, рвота, непроизвольное мочеиспускание. При пальпации печень+2 см, селезенка+3 см из-под края реберной дуги. В ОАК эр. $1,2 \times 10^{12}$ /л, Hb 40г\л, ЦП -1,4, анизоцитоз, пойкилоцитоз, макроцитоз, гиперхромия, лейкоц $2,1 \times 10^9$ /л, гиперсегментированные нейтрофилы, тромб. 58×10^9 /л, Rt 0,1%. В моче уробилин.

Вопрос. Сформулируйте предварительный диагноз. Обоснуйте его.

Эталон ответа. В₁₂ – дефицитная анемия, тяжелой степени. Анемическая кома. В₁₂ дефицитная анемия может быть заподозрена в связи с наличием в анамнезе несколько лет назад анемии, постепенное нарастание жалоб, бледность кожи и слизистых, гепатоспленомегалия, в ОАК : панцитопения, ретикулоцитопения, макроцитоз, гиперхромия, гиперсегментированные нейтрофилы, уробилин в ОАМ. О коме свидетельствуют тяжелое общее состояние, дыхание Куссмауля, синюшность, гипотония, церебральные симптомы, гипотермия, глухость сердечных тонов.

Задание 13. У пациентки 28 лет, рост 160см, вес 50кг, роды 1, срочные, в течение 2х часов кровопотеря составила 1200мл. При осмотре одышка, выраженная бледность кожных покровов и конъюнктив, АД 90\60мм ртст, ЧСС -105 в минуту, уменьшение почасового диуреза, Нв 75 г\л, гематокрит 25%.

Вопрос. Сформулируйте диагноз. Каковы неотложные мероприятия?

Эталон ответа. Острая постгеморрагическая анемия. Неотложные мероприятия: механическая остановка кровотечения; трансфузии коллоидных, кристаллоидных растворов; введение свежзамороженной плазмы, эритроцитсодержащих компонентов.

Задание 14. Больной 62 лет экстренно госпитализирован в хирургическое отделение госпиталя ветеранов войн в связи с тромбозом правой подколенной артерии. В анализе крови: гемоглобин - 210 г/л, эритроциты - $6,7 \times 10^{12}/л$, тромбоциты $600 \times 10^9/л$, СОЭ - 1 мм/ч. В коагулограмме Д-димер 2000 нг\мл, РФМК 10мг%, фибриноген 6г\л, АЧТВ 19сек. Проводилась терапия гепарином и декстраном. В связи с развившейся гангреной конечности произведена ее ампутация на уровне средней трети бедра. Через 10 дней после операции развился тромбоз бедренной артерии на второй ноге, затем левой локтевой артерии. Произведена ампутация левой нижней конечности. Выявлена спленомегалия + 3см из-под края реберной дуги.

Вопрос. Сформулируйте предварительный диагноз: основной, осложнения. Ваша лечебная тактика при данной патологии.

Эталон ответа. У пациента хроническое миелопролиферативное заболевание -Susр. истинная полицитемия, осложненная артериальными тромбозами. Необходимо назначение циторедуктивной терапии гидроксикарбамидом 500 мг 2 раза в день, эритроцитаферез, антиагреганты, антикоагулянты в лечебных дозах.

Задание 15. У пациентки 33 лет, роды 1, отслойка плаценты, кесарево сечение, развитие кровотечения в объеме более 2х литров. Повышенная кровоточивость из мест инъекций, экхимозы. Пациентка заторможена, на вопросы отвечает односложно, вялое рукопожатие, снижение объема отделяемой мочи, пожелтение кожных покровов. В ОАК – анемия 3 ст., тромбоцитопения 2 ст, шизоциты; время свертывания крови по Ли-Уайту 9 мин, в коагулограмме снижение антитромбина 55%, фибриноген 1,8г\л, спонтанный фибринолиз; Д-димер 5642,4 нг\мл, РФМК 17,3 мг/100 мл; ТВ 18,6 сек

Вопрос. Ваш диагноз?

Эталон ответа. Синдром ДВС на фоне массивного послеродового кровотечения. Острая постгеморрагическая анемия средней степени тяжести.

Задание 16. Пациент В., 34 лет, курильщик, обратился с жалобами на боли в левой нижней конечности, отечность и покраснение ноги, слабость, утомляемость. Заболел остро накануне, когда после длительной поездки на машине в жару (жидкости принимал мало) появилась указанная симптоматика. Ранее ничем не болел. Наследственность отягощена: отец и дед умерли от инфаркта миокарда в возрасте до 50 лет. При осмотре повышенного питания, отмечается увеличение объема левой голени, покраснение кожи, болезненность при пальпации. При УЗИ выявлен флеботромбоз глубоких вен голени. В

коагулограмме Д – димер 1300мг\л, РФМК 6 мг%, МНО 0,8, АЧТВ 22 сек, время свертывания крови – 2 мин, уровень антитромбина III – 50%.

Вопрос. Сформулируйте диагноз. Назначьте лечение.

Эталон ответа. У пациента наследственная тромбофилия - дефицит антитромбина III. Осложнение: острый флеботромбоз глубоких вен голени. Назначен НМГ надропарина кальция в дозе 0,6 мл два раза в сутки, коррекция дозы в зависимости от динамики патологического процесса, не менее 3х мес, с последующим переводом на постоянную антикоагулянтную терапию пероральными антикоагулянтными средствами.

Задание 17. У пациентки 45 лет на фоне тяжелого течения множественной миеломы с множественными очагами деструкции появление тошноты, рвоты, нарушения сердечного ритма, сопора. Кальций общий – 4.5 ммоль\л

Вопрос. С чем связано ухудшение состояния? Каковы принципы терапии?

Эталон ответа. Клинико–лабораторные данные укладываются в синдром гиперкальциемии. Для лечения гиперкальциемии при множественной миеломе показаны экстренная гидратация путем введения физиологического раствора, назначение глюкокортикоидов, деносуаба или бисфосфанатов.

Задание 18. У пациента 19 лет, с детства страдающего гемофилией А, гемартрозы суставов, спонтанная кровоточивость. Уровень фактора VIII < 1% (норма 50-150%). После падения развилась забрюшинная гематома.

Вопрос. Каков рекомендуемый уровень фактора при начальной и поддерживающей дозах концентрата FVIII фактора?

Эталон ответа. При начальной дозе уровень фактора составляет 80-100%, введения 3-5 дни, при поддерживающей - достигаемый уровень 30-60%, 3-5 дней и более.

Задание 19.

У пациента 55 лет на фоне терапии нефракционированным гепарином в дозе 20000 Ед/сут через неделю применения снизилась антикоагулянтная активность.

Вопрос. Какова возможная причина и механизм данного феномена?

Эталон ответа. Дефицит антитромбина. Антитромбин является кофактором гепарина, при его истощении эффективность гепаринотерапии снижается.

Задание 20. У больного гемофилией А развился острый гемартроз коленного сустава.

Вопрос. Перечислите лечебные мероприятия.

Эталон ответа. При остром гемартрозе возможны аспирация крови из полости сустава; введение в сустав 40-60 мг гидрокортизона, струйное внутривенное введение свежезамороженной плазмы, криопреципитата, концентрата VIII фактора до рекомендуемого уровня фактора 40-60%

Задание 21. У больных гемофилией при гематурии используется введение криопреципитата, не следует использовать транексамовую кислоту.

Вопрос. Объясните причину.

Эталон ответа. При кровотечениях из верхних отделов мочевыводящих путей высок риск вторичной механической обструкции мочевыводящих путей сгустком крови с развитием анурии.

Задание 22. Пациенту острым инфарктом миокарда на фоне эссенциальной тромбоцитемии назначен нефракционированный гепарин.

Вопрос. В чем заключается механизм действия нефракционированного гепарина?

Эталон ответа. После образования комплекса гепарина с эндогенным антикоагулянтом антитромбином III происходит инактивации факторов свертывания крови IIa (тромбин), IXa и Xa (а также XIa и XIIIa).

Задание 23. У пациента 20 лет с жалобами на головную боль, головокружение, кашель, боли в грудной клетке, затруднение дыхания, одышку выявлены расширение, набухание вен шеи, грудной стенки, отек лица, шеи, полнокровие лица (плетора), при КТ органов грудной клетки - конгломерат лимфатических узлов переднего средостения.

Вопрос. Сформулируйте диагноз.

Эталон ответа. У пациента лимфопролиферативное заболевание с поражением лимфатических узлов средостения, синдром сдавления верхней полой вены.

Задание 24. У пациента 19 лет выраженная одышка, увеличение в объеме шеи, слабость, увеличение надключичных, подмышечных лимфузлов. При осмотре состояние тяжелое, одышка, цианоз, объем шеи увеличен, пальпируются конгломераты лимфатических узлов до 6см в шейной, надключичной, аксиллярной области. При СРКТ органов грудной клетки средостение резко увеличено в объеме, за счет конгломератов лимфатических узлов. При экстренной госпитализации в стационар введено 120мг преднизолона внутривенно. Спустя 14 часов у пациента появились тошнота, рвота, снижение аппетита, значительное снижение диуреза, обморочное состояние, снижение артериального давления до 80/60мм рт ст. Был переведен в реанимационное отделение; в анализах повышение уровня мочевого кислоты до 700мг\л, мочевины до 18 мколь\л, калия до 6,2ммоль\л, фосфора до 6,7 ммоль\л, снижение кальция до 1,6ммоль\л.

Вопрос. Ваш предполагаемый диагноз? Каковы мероприятия по профилактике синдрома лизиса опухоли известны?

Эталон ответа: Синдром лизиса опухоли. Профилактика: распознавание факторов риска; тщательное наблюдение за больным: контроль показателей ежедневно в течение первых 72 ч от начала химиотерапии; аллопуринол 300мг\м² или фебуксостат по 120 мг/сут ежедневно, начиная за 2 дня до индукционной химиотерапии, в течение 7–9 дней, до диуреза более 2 мл/кг/ч; адекватная гидратация.

Задание 25. У женщины 64 лет на фоне болезни Рандю-Ослера развилось тяжелое носовое кровотечение с кровопотерей до 2х литров и последующим появлением кровотечения из ушей, кровавой рвоты, экхимозов в зоне инъекций, олигурии с мочой вида «мясных помоев». Пациентка заторможена, на вопросы отвечает односложно, вялое рукопожатие, снижение объема отделяемой мочи, пожелтение кожных покровов. В общем анализе крови: Нв 60г\л, эр 2,6x10¹²\л, фрагментация эритроцитов («шизоциты»), уровень тромбоцитов 30x10⁹\л; время свертывания крови по Ли-Уайту 13мин; в коагулограмме: уровень антитромбина 65%, фибриноген 0,8г\л, спонтанный фибринолиз, резкое удлинение фибринолитической активности, АЧТВ 52сек. МНО 1,5, уровень Д-димера 4642,4 нг\мл, повышение РФМК 18 мг/100 мл; тромбиновое время ТВ – 17.8сек. Верифицирован диагноз: Синдром ДВС на фоне массивного кровотечения. Осложнения – анемия, тромбоцитопения.

Вопрос. Какова тактика терапии?

Эталон ответа. Показано введение транексамовой кислоты, СЗП в объеме не менее 1,0-1,5 литров в сутки) быстро в\в капельно дробно до уровня фибриногена 2г\л, трансфузии тромбоконцентраата 1-2 дозы до уровня тромбоцитов более 50x10⁹\л, эритроцитарная взвесь в соотношении «эритроциты: СЗП: криопреципитат=1:1:1», криопреципитат 1 Доза на 10 кг), рекомбинантный активированный VII фактор (90-110мкг\кг, при необходимости повторяется каждые 3 часа), коррекция гипокальциемии.

Задание 26. У пациентки 38 лет во время беременности на 25 неделе развился тромбоз подключичной вены. На коже признаки сетчатого ливедо.

Вопрос. Какие исследования для подтверждения антифосфолипидного синдрома необходимо выполнить, а какое - не рекомендовано?

Эталон ответа: Необходимо выполнить определение антител к кардиолипину, к бета 2 гликопротеину. Не рекомендовано исследование на волчаночный антикоагулянт.

Задание 27. Больной 28 лет лечился в течение 3-х недель по поводу стоматита без эффекта при нарастающей слабости, потливости. Объективно: температура тела 38,8 гр., кожные покровы бледные, влажные. Гиперплазия десен, язвенно-некротический стоматит. Подчелюстные лимфоузлы увеличены, безболезненны. В крови: эр. - $3,0 \times 10^{12}$ /л, Нв - 95 г/л, ЦП-0,95, лейкоц. - $14,5 \times 10^9$ /л, бласты - 32 % пал. - 1 %, сегм. - 39 %, лимф. - 20 %, мон. - 8 %, тромб. - $90,0 \times 10^9$ /л. СОЭ - 24 мм/ч. Через 3 дня - головные боли, тошнота, рвота, парез нижних конечностей.

Вопрос. Какой диагноз у пациента?

Эталон ответа. У пациента, вероятнее всего, острый миеломонобластный лейкоз. Осл. Гингивит. Нейролейкемия.

Задание 28. Больному по показаниям в\в струйно за короткий промежуток времени перелито 3000 мл эритроцитарной взвеси со сроком хранения 20 суток, совместимой по системе АВО и Rh-фактору. Во время переливания появились брадикардия, аритмия, фибрилляция желудочков.

Вопрос. Ваш предполагаемый диагноз. Какова профилактика данного осложнения?

Эталон ответа. Калиевая интоксикация. Необходимо переливать эритроцитарную взвесь небольших сроков хранения (3 – 5 суток), отмытые и размороженные эритроциты.

Задание 29. У больного 53 лет после ДТП выявлены открытый перелом правой голени и артериальное кровотечение. Проведены следующие мероприятия: на месте происшествия наложен жгут на бедро; по скорой помощи - обезболивание, иммобилизация конечности; транспортировка в сосудистое отделение через 4-5 часов после наложения жгута. В ОАК: Нв 70г\л.

Вопрос. Какие экстренные мероприятия наряду с хирургическим пособием по остановке кровотечения необходимо провести больному из нижеперечисленных?

Эталон ответа: Учитывая наличие краш-синдрома, показано проведение плазмафереза с последующим введением СЗП, эритроцитарной взвеси, кристаллоидов.

Задание 30. Больная 40 лет поступила в тяжелом состоянии с жалобами на слабость, головокружение, синяки на коже, кровоточивость десен, интенсивные маточные кровотечения, которые появились и нарастали через 2 недели после перенесенной ангины. Кожа бледная с многочисленными петехиями и экхимозами. Пульс – 110 уд./мин., АД 70\50мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. В анализе крови: эр. – $2,5 \cdot 10^{12}$ /л, Нв – 60 г/л, ЦП – 0,7, тромб. – $17 \cdot 10^9$ /л, лейкоц. – $6,4 \cdot 10^9$ /л. В миелограмме: мегакариоциты без отшнуровки тромбоцитов. Верифицирован диагноз ИТП., осложнение – погеморрагическая анемия 3 ст.

Вопрос. Тактика ведения больной.

Эталон ответа. Учитывая уровень тромбоцитов ниже 30×10^9 /л с геморрагическим синдромом, показана пульс терапия ГКС, гемостатическая терапия. Учитывая большую продолжающуюся кровопотерю для купирования гемодинамических расстройств, показано введение свежзамороженной плазмы, эритроцитсодержащих компонентов, кристаллоидов.

Задание 31. У пациентки с ИТП при уровне тромбоцитов 50×10^9 /л кровопотеря в родах и послеродовом периоде более 1 литра.

Вопрос. Какова тактика терапии?

Эталон ответа. Согревание пациентки, сочетанная терапия ВВИГ и ГКС (ВВИГ 400 мг/кг, курсовой дозой 2 г/кг, распределенной на 2-5 инфузий), преднизолон внутрь 0,5 мг/кг массы тела, введение СЗП в объеме ≥ 1000 мл, транексамовая кислота.

Задание 32. Больная 38 лет жалуется на слабость, головокружение, синяки на коже, кровоточивость десен, меноррагии. Анамнез: явления возникли после перенесенной 2 недели назад ангины. Общее состояние средней степени тяжести. Кожа бледная с многочисленными петехиями и экхимозами. Периферические лимфоузлы не увеличены, стерналгия и оссалгия не определяются. Пульс – 110 уд./мин., ритмичный. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. В анализе крови: эр. – $3,5 \cdot 10^{12}$ /л, Нв – 120 г/л, ЦП – 0,9, тромб. – $17 \cdot 10^9$ /л, лейкоц. – $6,4 \cdot 10^9$ /л. В миелограмме: мегакариоциты без отшнуровки тромбоцитов, раздражение эритроидного ростка. Верифицирован диагноз ИТП.

Вопрос. Какие показания к началу лечения у пациентки?

Эталон ответа. Геморрагический синдром (в качестве основного определяющего фактора) и тромбоцитопения менее $30-50 \times 10^9$ /л.

Задание 33. Пациентка, 28 лет, была доставлена по скорой помощи в гинекологическое отделение с маточным кровотечением. В анамнезе употребление наркотических препаратов. При осмотре петехии, кровоточивость десен, следы инъекций в области кубитальных вен. Проведены необходимые лечебные мероприятия (введение транексама, выскабливание полости матки). В общем анализе крови Нв 118 г/л, эритроциты $4,2 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты единичные, лейкоциты $3,9 \times 10^9$ /л, СОЭ 27 мм в час. При обследовании на ВИЧ инфекцию методом ИФА и иммуноблоттинга – положительные результаты.

Вопрос. Что является основным методом лечения при тромбоцитопении у ВИЧ инфицированных?

Эталон ответа. Основным методом лечения при тромбоцитопении у ВИЧ-инфицированных является антиретровирусная терапия.

Задание 34. Пациентка, 28 лет, была доставлена по скорой помощи в гинекологическое отделение с маточным кровотечением. В анамнезе употребление наркотических препаратов. При осмотре петехии, кровоточивость десен, следы инъекций в области кубитальных вен. Проведены необходимые лечебные мероприятия (введение транексама, выскабливание полости матки). В общем анализе крови Нв 118 г/л, эритроциты $4,2 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты единичные, лейкоциты $3,9 \times 10^9$ /л, СОЭ 27 мм в час. При обследовании на ВИЧ инфекцию методом ИФА и иммуноблоттинга – положительные результаты.

Вопрос. Какая терапия проводится при тромбоцитопении с геморрагическим синдромом, обусловленным ВИЧ инфекцией?

Эталон ответа. В первой линии терапии при тромбоцитопении с геморрагическим синдромом используются следующие препараты: глюкокортикоиды в дозе 0,5–2 мг/кг в сутки 2–4 нед; ВВИГ 0,4 г/кг в сутки 5 сут или 1 г/кг в сутки 1–2 сут; комбинация глюкокортикоидов и ВВИГ.

Задание 35. У пациентки 28 лет, доставленной в тяжелом состоянии с клиникой ТЭЛА, заподозрен катастрофический антифосфолипидный синдром.

Вопрос. Что показано пациентке в качестве лечения первой линии?

Эталон ответа : В качестве первой линии терапии показана комбинированная терапия глюкокортикостероидами с гепарином и плазмаферез или ГКС с внутривенным введением человеческого иммуноглобулина.

ВОПРОСЫ ДЛЯ СОБЕСЕДОВАНИЯ

Задание 1. Перечислите группы лекарственных средств, которые чаще всего вызывают агранулоцитоз.

Эталон ответа: Чаще всего вызывают агранулоцитоз следующие ЛС: химиотерапевтические, НПВС, антибиотики, антиаритмические, антипсихотические, антитромбоцитарные, антитиреоидные, антиревматические.

Задание 2. Укажите методы неотложной терапии при гемолитических кризах.

Эталон ответа: Глюкокортикоиды в больших дозах до 100 мг в сутки; гемотрансфузии - при выраженной анемии (индивидуально подобранные эритроцит-содержащие компоненты), плазмаферез.

Задание 3.

Необходимо ли проведение биологической пробы при экстренной гемотрансфузии?

Эталон ответа. Экстренность трансфузии компонентов крови не освобождает от выполнения биологической пробы. Во время ее проведения возможно продолжение переливания солевых растворов.

Задание 4. Перечислите препараты, которые используются для профилактики пневмоцистной пневмонии в период нейтропении.

Эталон ответа: Используют один из следующих препаратов: триметоприм/сульфаметоксазол по 480 мг ежедневно; дапсон, 100 мг внутрь ежедневно; пентамидин, 300 мг в виде аэрозоля через респираторный ингалятор или внутривенно каждые 3—4 недели.

Задание 5. Назовите побочные эффекты, кроме геморрагий, при передозировке непрямыми антикоагулянтами.

Эталон ответа: холестатическое поражение печени.

Задание 6. Назовите побочный эффект комбинированного назначения доксорубина и 5-фторурацила и/или циклофосфамида.

Эталон ответа: усиление кардитоксичности антрациклинов.

Задание 7. Назовите побочный эффект комбинированного применения цисплатина с урикозурическими противоподагрическими препаратами.

Эталон ответа: увеличение риска развития нефропатии.

Задание 8. Назовите результат взаимодействия аллопуринола и фуросемида.

Эталон ответа: ослабление эффектов аллопуринола.

Задание 9. Назовите клинико-лабораторные критерии апластической анемии.

Эталон ответа: анемический, геморрагический, инфекционно-септический синдромы, панцитопения, превалирование жировой ткани в трепанобиоптате костного мозга.

Задание 10. Назовите срок возможного начала реабилитационных мероприятий при гемартрозе, вызванном гемофилией.

Эталон ответа. Реабилитационные мероприятия и ЛФК целесообразно начинать сразу после прекращения болевого синдрома, учитывая локальный статус места повреждения. Например, при массивных гематомах можно проводить массаж неповрежденных зон рядом, что ускоряет восстановление в месте гематомы. Интенсивность и характер реабилитационных мероприятий зависят от выраженности геморрагических проявлений и качества гемостаза. Возможно проведение физиотерапии и ЛФК.

Задание 11 . Перечислите основные и дополнительные средства, используемые в лечении геморрагического синдрома при тромбоцитопении у ВИЧ – инфицированных пациентов.

Эталон ответа. Терапия проводится по общим правилам лечения ИТП: глюкокортикоиды, ВВИГ; иммуноглобулин человека антирезус Rho [D]; комбинация глюкокортикоидов и ВВИГ; агонисты рецепторов тромбопоэтина (ромипластин, элтромбопаг); спленэктомия; введение ритуксимаба. Дополнительно могут быть использованы трансфузии тромбоцитарного концентрата; интерферон-альфа.

Задание 12. Назовите основную цель введения СЗП при ДВС – синдроме.

Эталон ответа. Основной целью трансфузии СЗП является восполнение дефицитных факторов свертывания.

Задание 13. Дайте определение тромбоцитопений и перечислите основные механизмы возникновения.

Эталон ответа. Тромбоцитопения – это группа заболеваний и синдромов, при которых количество Plt в крови $<150 \times 10^9/\text{л}$ вследствие недостаточного образования в костном мозге, повышенного потребления, избыточного разрушения.

Задание 14. Перечислите как минимум 5 из возможных причин ДВС - синдрома в акушерстве и при беременности.

Эталон ответа. Возможными причинами ДВС - синдрома в акушерстве и при беременности являются: отслойка плаценты; внутриутробная гибель плода; потеря большого объема крови (при предлежании плаценты с массивной кровопотерей, при атонии матки); эмболия околоплодными водами; чрезмерно активная стимуляция родов (при сдавлении матки); кесарево сечение; наложение акушерских щипцов; тяжелый токсикоз.

Задание 15. Назовите основные патогенетические механизмы развития иммунных тромбоцитопений.

Эталон ответа: ведущими патогенетическими механизмами являются:

1. нарушения в иммунной системе - дефекты распознавания собственных рецепторов Plt и их предшественников МКЦ,
2. выработка к ним ауто-АТ,
3. повышенная деструкция Plt макрофагальными клетками.

Задание 16. Назовите характерные изменения в ОАК при ДВС синдроме на фоне массивного кровотечения.

Эталон ответа. Для ДВС – синдрома характерно появление в общем анализе крови фрагментация эритроцитов - «шизоцитов», снижение уровня тромбоцитов различной степени.

Задание 17. Назовите как минимум 3 из возможных изменений в коагулограмме при ДВС на фоне массивного кровотечения.

Эталон ответа. Снижение уровня антитромбина, фибриногена, плазминогена, повышение уровня Д-димера, РФМК, тромбинового времени; спонтанный фибринолиз, резкое удлинение фибринолитической активности.

Задание 18. Назовите лечебные меры при развитии тяжелого носового кровотечения с кровопотерей более 2х литров у пациента с болезнью Рандю-Ослера.

Эталон ответа: На догоспитальном этапе введение транексамовой кислоты с последующей непрерывной инфузией. В стационаре введение СЗП в объеме не менее 1,0-1,5 литров в сутки быстро в\в капельно дробно до уровня фибриногена 2г\л, трансфузии тромбоконцентрата 1-2 дозы до уровня тромбоцитов более 50×10^9 /л, эритроцит-содержащие компоненты в соотношении «эритроциты: СЗП: криопреципитат=1:1:1», криопреципитат 1 Доза на 10 кг), рекомбинантный активированный VIIфактор, коррекция гипокальциемии.

Задание 19. Назовите лечебные мероприятия при развитии фибринолитического кровотечения.

Эталон ответа. Введение СЗП, транексамовой кислоты и аprotинин.

Задание 20. Назовите основные принципы терапии лимфомы Беркитта.

Эталон ответа: Лечение лимфомы Беркитта проводится в кратчайшие сроки и в режиме оказания неотложной медицинской помощи. Основное правило в терапии ЛБ - соблюдение принципа "доза - интервал", т.е. проведение курса в полных дозах с соблюдением межкурсового интервала.

Задание 21. Назовите терапевтическую стратегию для профилактики и лечения синдрома лизиса опухоли при большой опухолевой массе у больных лимфомой Беркитта.

Эталон ответа: При большой опухолевой массе проводится обязательная профилактика и лечение синдрома массивного лизиса опухоли при проведении первого курса терапии: аллопуринол 10 мг/кг/сут и инфузионная терапия 3 л/м²/сут с защелачиванием раствора натрия гидрокарбоната 40 - 80 ммоль/л под контролем диуреза и плановым назначением фуросемида.

Задание 22. Перечислите лечебные мероприятия, которые проводятся в режиме оказания неотложной помощи при лимфоме Беркитта.

Эталон ответа. Пациентам с лимфомой Беркитта рекомендуется экстренное купирование имеющихся хирургических осложнений (кишечная непроходимость, кровотечения, перфорация), коррекция электролитных нарушений, купирование инфекционных осложнений, болевого синдрома: при наличии острой почечной недостаточности рекомендуется проводить ХТ на фоне ежедневных сеансов гемодиализа.

Задание 23. Перечислите показания к проведению спленэктомии у пациентки идиопатической аутоиммунной тромбоцитопенической пурпурой, в дебюте заболевания у которой выраженный геморрагический синдром (носовое кровотечение) с отсутствием эффекта от местной гемостатической терапии, неполный эффект гормонов в течение 3-х месяцев терапии.

Эталон ответа: показанием к спленэктомии при данном заболевании является неполный эффект глюкокортикостероидов в течение 3х месяцев.

Задание 24. Назовите состояние, обусловленное дефицитом витамина В₁₂, требующее оказания неотложной помощи.

Эталон ответа. Анемическая кома.

Задание 25. Назовите основное лечебное мероприятие при развитии анемической комы при В₁₂-дефицитной анемии.

Эталон ответа. Основным лечебным мероприятием являются трансфузии эритроцитсодержащих компонентов в стационарных условиях.

Задание 26. Перечислите лечебные мероприятия при развитии гиперкальциемии с клиникой сопорозного состояния у пациента с множественной миеломой.

Эталон ответа. Для лечения гиперкальциемии при множественной миеломе используют химиотерапия, глюкокортикоиды, гидратация, деносумаб, бисфосфанаты.

Задание 27. Назовите альтернативный гепарину лекарственный препарат для лечения острого тромбоза глубоких вен голени в случае, если на 5-й введения НМГ при НКИ развилась гепарин – индуцированная тромбоцитопения 2 типа.

Эталон ответа. Фондапаринукс натрия в дозе 2,5 мг п\к.

Задание 28. Назовите основные показания к проведению плазмафереза при множественной миеломе.

Эталон ответа. Показаниями к назначению плазмафереза при множественной миеломе являются гиперпротеинемия с синдромом гипервязкости, гиперкальциемическая кома.

Задание 29. Назовите причину развития некрозов пальцев рук у пациентки на фоне терапии варфарином.

Эталон ответа. Дефицит протеинов С и/или S. Варфарин по механизму действия является антагонистом витамина К, тогда как протеин С, S – естественные антикоагулянты, синтез которых зависит от содержания витамина К.

Задание 30. Назовите препарат – антидот гепарина при его передозировке и развитии кровотечения, его дозу.

Эталон ответа. При передозировке гепарина с кровотечениями антидотом является протамина сульфат в дозе 1 мг из расчета на 1 мг циркулирующего гепарина.

ЗАДАНИЯ НА ДОПОЛНЕНИЕ

Задание 1. При высоком содержании белка в крови у больного множественной миеломой возможно экстренное проведение _____.

Эталон ответа: плазмафереза.

Задание 2. У больных гемофилией при кровотечениях из верхних отделов мочевыводящих путей введение _____ кислоты приводит к риску вторичной механической обструкции мочевыводящих путей сгустком крови с развитием анурии.

Эталон ответа: транексамовой.

Задание 3. Доза 5 мг преднизолона эквивалентна 0.50-0.75 мг _____.

Эталон ответа: дексаметазона.

Задание 4. Минимальный объем инфузионной терапии при гидратации для профилактики и лечения синдрома лизиса опухоли составляет _____.

Эталон ответа : 3 л/м²/сут.

Задание 5. При анемии средней степени тяжести на фоне хронической почечной недостаточности предпочтительно использование _____.

Эталон ответа: рекомбинантного эритропоэтина.

Задание 6. В основе тромбоза в артериальных сосудах лежит преимущественно активация _____ гемостаза.

Эталон ответа: сосудисто-тромбоцитарного.

Задание 7. При наличии острой почечной недостаточности у больных лимфомой Беркитта рекомендуется проводить ХТ на фоне ежедневных сеансов _____.

Эталон ответа: гемодиализа.

Задание 8. В основе тромбообразования в венозном русле в большей степени лежит активация _____ гемостаза.

Эталон ответа: коагуляционного.

Задание 9. Наиболее частный побочный эффект доксорубина - _____.

Эталон ответа: кардиотоксичность.

Задание 10. Одним из побочных эффектов химиотерапии, требующих оказания неотложной помощи является _____.

Эталон ответа: фибрилляция предсердий.

КРИТЕРИИ оценивания компетенций и шкалы оценки

Оценка «неудовлетворительно» (не зачтено) или отсутствие сформированности компетенции	Оценка «удовлетворительно» (зачтено) или удовлетворительный (пороговый) уровень освоения компетенции	Оценка «хорошо» (зачтено) или достаточный уровень освоения компетенции	Оценка «отлично» (зачтено) или высокий уровень освоения компетенции
Неспособность обучающегося самостоятельно продемонстрировать знания при решении заданий, отсутствие самостоятельности в применении умений. Отсутствие подтверждения наличия сформированности компетенции свидетельствует об отрицательных результатах освоения учебной дисциплины	Обучающийся демонстрирует самостоятельность в применении знаний, умений и навыков к решению учебных заданий в полном соответствии с образцом, данным преподавателем, по заданиям, решение которых было показано преподавателем, следует считать, что компетенция сформирована на удовлетворительном уровне.	Обучающийся демонстрирует самостоятельное применение знаний, умений и навыков при решении заданий, аналогичных образцам, что подтверждает наличие сформированной компетенции на более высоком уровне. Наличие такой компетенции на достаточном уровне свидетельствует об устойчиво закрепленном практическом навыке	Обучающийся демонстрирует способность к полной самостоятельности в выборе способа решения нестандартных заданий в рамках дисциплины с использованием знаний, умений и навыков, полученных как в ходе освоения данной дисциплины, так и смежных дисциплин, следует считать компетенцию сформированной на высоком уровне.

Критерии оценивания тестового контроля:

процент правильных ответов	Отметки
91-100	отлично
81-90	хорошо
70-80	удовлетворительно

Менее 70

неудовлетворительно

При оценивании заданий с выбором нескольких правильных ответов допускается одна ошибка.

Критерии оценивания собеседования:

Отметка	Дескрипторы		
	прочность знаний	умение объяснять (представлять) сущность явлений, процессов, делать выводы	логичность и последовательность ответа
Отлично	прочность знаний, знание основных процессов изучаемой предметной области, ответ отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владением терминологическим аппаратом; логичностью и последовательностью ответа	высокое умение объяснять сущность, явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры	высокая логичность и последовательность ответа
Хорошо	прочные знания основных процессов изучаемой предметной области, отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владение терминологическим аппаратом; свободное владение монологической речью, однако допускается одна - две неточности в ответе	умение объяснять сущность, явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры; однако допускается одна - две неточности в ответе	логичность и последовательность ответа
Удовлетворительно	удовлетворительные знания процессов изучаемой предметной области, ответ, отличающийся недостаточной глубиной и полнотой раскрытия темы; знанием основных вопросов теории. Допускается несколько ошибок в содержании ответа	удовлетворительное умение давать аргументированные ответы и приводить примеры; удовлетворительно сформированные навыки анализа явлений, процессов. Допускается несколько ошибок в содержании ответа	удовлетворительная логичность и последовательность ответа
Неудовлетворительно	слабое знание изучаемой предметной области, неглубокое раскрытие темы; слабое знание основных вопросов теории, слабые навыки анализа явлений, процессов. Допускаются серьезные	неумение давать аргументированные ответы	отсутствие логичности и последовательности ответа

	ошибки в содержании ответа		
--	-------------------------------	--	--

Критерии оценивания ситуационных задач:

Отметка	Дескрипторы			
	понимание проблемы	анализ ситуации	навыки решения ситуации	профессиональное мышление
отлично	полное понимание проблемы. Все требования, предъявляемые к заданию, выполнены	высокая способность анализировать ситуацию, делать выводы	высокая способность выбрать метод решения проблемы, уверенные навыки решения ситуации	высокий уровень профессионального мышления
хорошо	полное понимание проблемы. Все требования, предъявляемые к заданию, выполнены	способность анализировать ситуацию, делать выводы	способность выбрать метод решения проблемы уверенные навыки решения ситуации	достаточный уровень профессионального мышления. Допускается одна-две неточности в ответе
Удовлетворительно	частичное понимание проблемы. Большинство требований, предъявляемых к заданию, выполнены	удовлетворительная способность анализировать ситуацию, делать выводы	удовлетворительные навыки решения ситуации, сложности с выбором метода решения задачи	достаточный уровень профессионального мышления. Допускается более двух неточностей в ответе либо ошибка в последовательности решения
Неудовлетворительно	непонимание проблемы. Многие требования, предъявляемые к заданию, не выполнены. Нет ответа. Не было попытки решить задачу	низкая способность анализировать ситуацию	недостаточные навыки решения ситуации	отсутствует