

Документ подписан простой электронной подписью
Информация о владельце:
ФИО: Калинин Р.Е.
Должность: Ректор
Дата подписания: 28.08.2026 15:34:57
Уникальный программный ключ:
40e1d729392b27c8c3c5e4145020da90ba799b43



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

УТВЕРЖДЕНО
учёным советом
ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России
(протокол от 19.05.2026 N 10)

КОМПЛЕКТ ОЦЕНОЧНЫХ МАТЕРИАЛОВ ПО ДИСЦИПЛИНЕ

Незлокачественная гематология

**ОСНОВНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ОБРАЗОВАТЕЛЬНАЯ ПРОГРАММА
ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ – ПРОГРАММА ОРДИНАТУРЫ**

по специальности 31.08.14 Детская онкология

Разработчики: кафедра детских болезней с курсом госпитальной педиатрии

Фамилия, Имя, Отчество	Ученая степень, ученое звание	Занимаемая должность в Университете
Дмитриев Андрей Владимирович	д.м.н., профессор	Заведующий кафедрой детских болезней с курсом госпитальной педиатрии
Федина Наталья Васильевна	к.м.н.	Доцент кафедры детских болезней с курсом госпитальной педиатрии

Рецензенты:

Фамилия, Имя, Отчество	Ученая степень, ученое звание	Занимаемая должность, организация
Шатский Владимир Николаевич	д.м.н., доцент	Доцент кафедры общей хирургии
Петров Вадим Сергеевич	д.м.н., профессор	Профессор кафедры госпитальной терапии с курсом медико-социальной экспертизы

Одобрено учебно-методической комиссией по программам ординатуры и аспирантуры
(протокол от 08.04.2026 N 9)

Одобрено учебно-методическим советом
(протокол от 23.04.2026 N 6)

1. Комплект оценочных материалов (далее – КОМ) предназначен для оценки планируемых результатов освоения рабочей программы дисциплины «Незлокачественная гематология».

1.1. КОМ включает задания для проведения текущего контроля и промежуточной аттестации.

Общее количество заданий и распределение заданий по компетенциям и типам:

Код и наименование компетенции	Количество заданий закрытого типа	Количество заданий открытого типа
УК-3	20	20
ОПК-4	23	48
ПК-1	23	48
ОПК-5	22	29
ПК-2	22	29

2. Дополнительные материалы и оборудование для выполнения заданий (при необходимости):

Задания всех типов, позволяющие осуществлять оценку всех компетенций, установленных рабочей программой дисциплины «Незлокачественная гематология».

Код и наименование компетенции	№ п/п	Формулировка заданий (по типам с инструкциями)								
УК-3, ОПК-4	1	Определите последовательность организации врачом диагностического процесса при поступлении ребенка с тромбоцитопенией А. Лабораторное обследование: общий анализ крови+тр, группа и резус-фактор Б. Физикальный осмотр В. Инструментальное обследование Г. Костномозговая пункция Запишите соответствующую последовательность цифр слева направо: <table><tr><td>А</td><td>Б</td><td>В</td><td>Г</td></tr><tr><td></td><td></td><td></td><td></td></tr></table>	А	Б	В	Г				
	А	Б	В	Г						
2	Определите последовательность организации врачом-гематологом диагностического процесса при поступлении ребенка с подозрением на гематологическое заболевание А. Подписание информированного согласия. Б. Прохождение предварительного медицинского обследования. В. Регистрация в клиническом испытании. Г. Обсуждение возможных рисков и побочных эффектов с врачом. Запишите соответствующую последовательность цифр слева направо: <table><tr><td>А</td><td>Б</td><td>В</td><td>Г</td></tr><tr><td></td><td></td><td></td><td></td></tr></table>	А	Б	В	Г					
А	Б	В	Г							
3	Определите последовательность организации врачом диагностического процесса при поступлении ребенка с подозрением на иммунодефицит А. Профилактика и лечение инфекционных осложнений. Б. Заместительная терапия иммуноглобулинами. В. Генная терапия (для определенных типов иммунодефицитов). Г. Трансплантация костного мозга (для тяжелых форм) Запишите соответствующую последовательность цифр слева направо:									

		<table> <tr> <td>А</td><td>Б</td><td>В</td><td>Г</td></tr> <tr> <td></td><td></td><td></td><td></td></tr> </table>	А	Б	В	Г					
А	Б	В	Г								
	4	Определите последовательность организации врачом диагностических этапов при следующей клинической ситуации: у ребенка 1,5 лет в анализах крови при поступлении в стационар выявлен гемоглобин 57 г/л, L-2,3х10⁹/л, тромбоциты в норме. В анамнезе, 3 месяца назад, диагноз железодефицитной анемии, кратковременный прием препаратов железа, два инфекционных эпизода без катаральных симптомов. В последние 3 недели данные препараты не принимала. Печень +2 см, селезенка не пальпируется. Какие действия на Ваш взгляд наиболее последовательны и целесообразны? А перелить эритроцитарную массу при отсутствии данных за железодефицитную анемию и подготовить ребенка к к/м пункции Б. при исключении гемолитической и железодефицитной анемии при нормальном содержании задуматься об угнетении костномозгового кроветворения В. Взять анализы крови на обмен железа и в случае дефицита железа назначить ферротерапию Г По результатам к/м пункции определяться с дальнейшей тактикой лечения Запишите соответствующую последовательность цифр слева направо: <table> <tr> <td>А</td><td>Б</td><td>В</td><td>Г</td></tr> <tr> <td></td><td></td><td></td><td></td></tr> </table>	А	Б	В	Г					
А	Б	В	Г								
	5	Определите последовательность лечебных мероприятий, проводимых в гематологическом отделении врачом-гематологом при подозрении у ребенка на болезнь Гоше А. Пациент со спленомегалией/гепатомегалией и тромбоцитопенией Б. Пункция костного мозга, исключение онкологического заболевания В. Определение активности фермента бета-гликозидазы/молекулярная генетика Г. Назначение препарата «Реплагал» пожизненно Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами: <table> <tr> <td>А</td><td>Б</td><td>В</td><td>Г</td></tr> <tr> <td></td><td></td><td></td><td></td></tr> </table>	А	Б	В	Г					
А	Б	В	Г								
	6	Определите последовательность мероприятий, предшествующие проведению костномозговой пункции у детей А. Объяснить необходимость проведения процедуры Б. Взять информированное согласие у родителей В. Собрать аллергологический анамнез Г. Провести премедикацию с целью седации Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами: <table> <tr> <td>А</td><td>Б</td><td>В</td><td>Г</td></tr> <tr> <td></td><td></td><td></td><td></td></tr> </table>	А	Б	В	Г					
А	Б	В	Г								

	7	Определите последовательность мероприятий при выполнении костномозговой пункции у детей А. Провести премедикацию с целью седации Б. Обезболить место пункции лидокаином методом инфильтрации В. Перевернуть ребенка на живот, подложив под живот валик Г. Определить точку на гребнях подвздошной кости, где будет проводиться обезболивание Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами: <table><tr><td>А</td><td>Б</td><td>В</td><td>Г</td></tr><tr><td></td><td></td><td></td><td></td></tr></table>	А	Б	В	Г																								
А	Б	В	Г																											
	8	Определите последовательность мероприятий при выполнении костномозговой пункции у детей А. По истечении 1–2 минут после местного обезболивания вертикально вращательными движениями ввести иглу до кости Б. Обезболить место пункции лидокаином методом инфильтрации В. Выйти из кости и сделать не менее 10 мазков костного мозга Г. Присоединив шприц «натянуть» костный мозг до 5–8 мл Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами: <table><tr><td>А</td><td>Б</td><td>В</td><td>Г</td></tr><tr><td></td><td></td><td></td><td></td></tr></table>	А	Б	В	Г																								
А	Б	В	Г																											
	9	Прочитайте текст и установите соответствие. Определите соответствие между заболеванием и врачом, который будет осуществлять их лечение <table><tr><td></td><td>Объект</td><td></td><td>Характеристика</td></tr><tr><td>А</td><td>Болезнь Гоше</td><td>1</td><td>Онколог</td></tr><tr><td>Б</td><td>Вискотта-Олдрича</td><td>2</td><td>Гематолог</td></tr><tr><td>В</td><td>Тирозинемия</td><td>3</td><td>Иммунолог</td></tr><tr><td>Г</td><td>Лимфома</td><td>4</td><td>Педиатр</td></tr></table> Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами: <table><tr><td>А</td><td>Б</td><td>В</td><td>Г</td></tr><tr><td></td><td></td><td></td><td></td></tr></table>		Объект		Характеристика	А	Болезнь Гоше	1	Онколог	Б	Вискотта-Олдрича	2	Гематолог	В	Тирозинемия	3	Иммунолог	Г	Лимфома	4	Педиатр	А	Б	В	Г				
	Объект		Характеристика																											
А	Болезнь Гоше	1	Онколог																											
Б	Вискотта-Олдрича	2	Гематолог																											
В	Тирозинемия	3	Иммунолог																											
Г	Лимфома	4	Педиатр																											
А	Б	В	Г																											
	10	Определите последовательность лечебных мероприятий, проводимых любым медицинским работником при развитии анафилактического шока у ребенка после введения препарата А. Позвать на помощь любыми доступными методами (позвонить, крикнуть) Б. Внутримышечно ввести 0,1% раствор адреналина в бедро в объеме 1 мл В. Обеспечить доступ кислорода Г. Уложить ребенка в горизонтальное положение с приподнятым ножным концом																												

		Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами: <table><tr><td>А</td><td>Б</td><td>В</td><td>Г</td></tr><tr><td></td><td></td><td></td><td></td></tr></table>	А	Б	В	Г																								
А	Б	В	Г																											
	11	Определите последовательность организуемых в отделении противоэпидемических мероприятий при наличии случаев ветряной оспы онкогематологическом отделении А. Выяснить кто «болел-не болел» среди контактных пациентов Б. По истечении 10 дней от момента контакта перевести контактных в инфекционный бокс В. Вывести пациента в бокс инфекционного отделения Г. Провести в палате текущую дезинфекцию Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами: <table><tr><td>А</td><td>Б</td><td>В</td><td>Г</td></tr><tr><td></td><td></td><td></td><td></td></tr></table>	А	Б	В	Г																								
А	Б	В	Г																											
	12	Прочитайте текст и установите соответствие. Определите соответствие между состоянием и лечебным мероприятием, назначаемым врачом в гематологическом отделении <table><tr><td></td><td>Объект</td><td></td><td>Характеристика</td></tr><tr><td>А</td><td>Тромбоцитопения</td><td>1</td><td>Гемотрансфузия эритроцитарной массы</td></tr><tr><td>Б</td><td>Анемия</td><td>2</td><td>Трансфузия СЗП</td></tr><tr><td>В</td><td>Нейтропения</td><td>3</td><td>Антибактериальная терапия</td></tr><tr><td>Г</td><td>Коагулопатия</td><td>4</td><td>Гемотрансфузия тромбоконцентрата</td></tr></table> Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами: <table><tr><td>А</td><td>Б</td><td>В</td><td>Г</td></tr><tr><td></td><td></td><td></td><td></td></tr></table>		Объект		Характеристика	А	Тромбоцитопения	1	Гемотрансфузия эритроцитарной массы	Б	Анемия	2	Трансфузия СЗП	В	Нейтропения	3	Антибактериальная терапия	Г	Коагулопатия	4	Гемотрансфузия тромбоконцентрата	А	Б	В	Г				
	Объект		Характеристика																											
А	Тромбоцитопения	1	Гемотрансфузия эритроцитарной массы																											
Б	Анемия	2	Трансфузия СЗП																											
В	Нейтропения	3	Антибактериальная терапия																											
Г	Коагулопатия	4	Гемотрансфузия тромбоконцентрата																											
А	Б	В	Г																											
	13	Прочитайте текст и установите соответствие. Определите соответствие между заболеванием и врачом, который будет осуществлять их лечение <table><tr><td></td><td>Объект</td><td></td><td>Характеристика</td></tr><tr><td>А</td><td>Болезнь Гоше</td><td>1</td><td>Онколог</td></tr><tr><td>Б</td><td>Вискотта-Олдрича</td><td>2</td><td>Гематолог</td></tr><tr><td>В</td><td>Тирозинемия</td><td>3</td><td>Иммунолог</td></tr></table>		Объект		Характеристика	А	Болезнь Гоше	1	Онколог	Б	Вискотта-Олдрича	2	Гематолог	В	Тирозинемия	3	Иммунолог												
	Объект		Характеристика																											
А	Болезнь Гоше	1	Онколог																											
Б	Вискотта-Олдрича	2	Гематолог																											
В	Тирозинемия	3	Иммунолог																											

		Г	Лимфома	4	Педиатр
		Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:			
		А	Б	В	Г
	14	Определите последовательность организуемых в отделении диагностических мероприятий при подозрении на иммунодефицитное состояние А. Сбор анамнеза, в том числе вакцинального Б. Иммунограмма В. Определение уровня гамма-глобулина в биохимическом анализе крови Г. Общий анализ крови Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:			
		А	Б	В	Г
	15	Прочитайте текст и установите соответствие. Определите соответствие между врачами и их функциями, которые они выполняют			
			Объект		Характеристика
		А	Проведение мониторинга за состоянием детей после химиотерапии	1	Врач-иммунолог
		Б	Назначение противовирусных препаратов при инфекциях	2	Врач-онколог
		В	Обучение медицинского персонала по вопросам гематологии	3	Врач-педиатр
		Г	Оценка состояния здоровья детей с аутоиммунными заболеваниями	4	Врач-гематолог
		Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:			
		А	Б	В	Г

16

Прочитайте текст и установите соответствие.

Определите соответствие между врачами и их функциями, которые они выполняют

	Объект		Характеристика
А	Мониторинг состояния детей после трансплантации костного мозга	1	Врач-педиатр
Б	Проведение профилактических осмотров детей с хроническими заболеваниями крови	2	Врач-иммунолог
В	Участие в разработке программ по улучшению качества медицинской помощи детям	3	Врач-онколог
Г	Оказание экстренной помощи при геморрагическом шоке	4	Врач-гематолог

Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:

А	Б	В	Г

		Прочитайте текст и установите соответствие. Определите соответствие между врачами и их функциями, которые они выполняют <table><tr><td></td><td>Объект</td><td></td><td>Характеристика</td></tr><tr><td>А</td><td>Какова основная роль врача в организации гематологической помощи детям в стационаре?</td><td>1</td><td>Проведение диагностики и лечения иммунных заболеваний, а также разработка индивидуальных схем терапии.</td></tr><tr><td>Б</td><td>Какие основные задачи врача-иммунолога в стационаре?</td><td>2</td><td>При наличии аномалий в анализах крови, таких как анемия или тромбоцитопения.</td></tr><tr><td>В</td><td>В каком случае врач должен направить ребенка на консультацию к гематологу?</td><td>3</td><td>Оказание специализированной медицинской помощи и диагностика заболеваний крови у детей.</td></tr><tr><td>Г</td><td>Какие меры предосторожности должны соблюдать врачи при работе с детьми с иммунодефицитом?</td><td>4</td><td>Обеспечение стерильности, минимизация контактов с инфекционными агентами и регулярный контроль состояния здоровья.</td></tr></table> Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами: <table><tr><td>А</td><td>Б</td><td>В</td><td>Г</td></tr><tr><td></td><td></td><td></td><td></td></tr></table>		Объект		Характеристика	А	Какова основная роль врача в организации гематологической помощи детям в стационаре?	1	Проведение диагностики и лечения иммунных заболеваний, а также разработка индивидуальных схем терапии.	Б	Какие основные задачи врача-иммунолога в стационаре?	2	При наличии аномалий в анализах крови, таких как анемия или тромбоцитопения.	В	В каком случае врач должен направить ребенка на консультацию к гематологу?	3	Оказание специализированной медицинской помощи и диагностика заболеваний крови у детей.	Г	Какие меры предосторожности должны соблюдать врачи при работе с детьми с иммунодефицитом?	4	Обеспечение стерильности, минимизация контактов с инфекционными агентами и регулярный контроль состояния здоровья.	А	Б	В	Г				
	Объект		Характеристика																											
А	Какова основная роль врача в организации гематологической помощи детям в стационаре?	1	Проведение диагностики и лечения иммунных заболеваний, а также разработка индивидуальных схем терапии.																											
Б	Какие основные задачи врача-иммунолога в стационаре?	2	При наличии аномалий в анализах крови, таких как анемия или тромбоцитопения.																											
В	В каком случае врач должен направить ребенка на консультацию к гематологу?	3	Оказание специализированной медицинской помощи и диагностика заболеваний крови у детей.																											
Г	Какие меры предосторожности должны соблюдать врачи при работе с детьми с иммунодефицитом?	4	Обеспечение стерильности, минимизация контактов с инфекционными агентами и регулярный контроль состояния здоровья.																											
А	Б	В	Г																											
	17																													
		Определите последовательность мероприятий при оказании помощи при гемартрозе при гемофилии А. Оценка состояния пациента, в том числе по шкале боли Б. Холод к суставу, введение обезболивающих препаратов В. Обучение пациента и семьи о заболевании Г. Внутривенное введение рекомбинантных факторов крови Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами: <table><tr><td>А</td><td>Б</td><td>В</td><td>Г</td></tr><tr><td></td><td></td><td></td><td></td></tr></table>	А	Б	В	Г																								
А	Б	В	Г																											
	18																													

	19	Определите последовательность мероприятий при оказании трансфузиологической помощи пациентам А. Определить показания к переливанию Б. Определение группы крови и фенотипа В. Переливание крови (биологическая проба) Г. Процедура подбора (проверка группы и резуса, совместимость крови донора и реципиента) Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами: <table><tr><td>А</td><td>Б</td><td>В</td><td>Г</td></tr><tr><td></td><td></td><td></td><td></td></tr></table>	А	Б	В	Г				
А	Б	В	Г							
	20	Определите последовательность организуемых врачом мероприятий после оказания трансфузиологической помощи пациентам А. Мониторинг состояния пациента (АД, ЧСС, температура) сразу и через 2 часа Б. Оценка диуреза через 2 часа после гемотрансфузии В. Заполнение документации Г. Контроль анализа крови и мочи через сутки Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами: <table><tr><td>А</td><td>Б</td><td>В</td><td>Г</td></tr><tr><td></td><td></td><td></td><td></td></tr></table>	А	Б	В	Г				
А	Б	В	Г							
		Задания открытого типа								
	1.	Организация медицинской помощи по профилю «детская онкология и гематология» детям в РФ на современном этапе								
	2.	Основные документы в работе врача по профилю «гематология и онкология»								
	3.	Основные виды лечебных учреждений, оказывающих медицинскую помощь по профилю «детская онкология и гематология»								
	4.	Основные функции и организация работы специализированного гематологического отделения для детей								
	5.	Особенности противоэпидемического режима работы детского гематологического отделения								

	6.	Цели и задачи работы персонала детского гематологического отделения
	7.	Особенности амбулаторной гематологической службы, цели и задачи
	8.	Правила организации кабинета детской онкологии/гематологии
	9.	Организация работы дневного стационара для оказания помощи по профилю «детская онкология/гематология»
	10.	Организация гематрансфузиологической работы в гематологическом отделении
	11.	Особенности оказания психологической помощи детям с гематологическими и иммунологическими заболеваниями
	12.	Показания и противопоказания к госпитализации пациентов в гематологические и иммунологические заболевания
	13.	Организация плановой и экстренной госпитализации пациентов с гематологическими и иммунологическими заболеваниями
	14.	Особенности организации работы с пациентами с иммунодефицитными состояниями
	15.	Особенности противоэпидемического режима работы с пациентами с врожденными иммунодефицитами
	16.	Организация специфической профилактической работы (вакцинация) пациентов с гематологическими и иммунологическими заболеваниями
	17.	Организация работы врача-гематолога с пациентами с орфанными заболеваниями
	18.	Организация обеспечения лекарственными препаратами орфанных пациентов
	19.	Роль совместной работы врача-гематолога и медицинских сестер в гематологическом отделении
	20.	Орфанный настрой врача-гематолога
ПК-1, ОПК-4 Проведение обследования детей в целях диагностики гематологических и онкологических заболеваний		Задания закрытого типа
	1.	Определите последовательность диагностических этапов при следующей клинической ситуации: У ребенка 1,5 лет в анализах крови при поступлении в стационар выявлен гемоглобин 57 г/л, L-2,3x10 ⁹ /л, тромбоциты в норме. В анамнезе, 3 месяца назад, диагноз железодефицитной анемии, кратковременный прием препаратов железа, два инфекционных эпизода без катаральных симптомов. В последние 3 недели данные препараты не принимала. Печень +2 см, селезенка не пальпируется. Какие действия на Ваш взгляд наиболее последовательны и целесообразны? А. перелить эритроцитарную массу при отсутствии данных за железодефицитную анемию и подготовить ребенка к к/м пункции Б. При исключении гемолитической и железодефицитной анемии при нормальном содержании задуматься об угнетении костномозгового кроветворения В. Взять анализы крови на обмен железа и в случае дефицита железа назначить ферротерапию Г. По результатам к/м пункции определяться с дальнейшей тактикой лечения

		Запишите соответствующую последовательность цифр слева направо: <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse; margin-top: 5px;"> <tr> <td style="width: 25%; text-align: center;">А</td> <td style="width: 25%; text-align: center;">Б</td> <td style="width: 25%; text-align: center;">В</td> <td style="width: 25%; text-align: center;">Г</td> </tr> <tr> <td style="height: 20px;"></td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> </table>				А	Б	В	Г																							
	А	Б	В	Г																												
	2.	Определите последовательность диагностического процесса при поступлении ребенка с тромбоцитопенией А. Лабораторное обследование: общий анализ крови, тромбоциты, группа и резус-фактор Б. Физикальный осмотр В. Инструментальное обследование Г. Костномозговая пункция Запишите соответствующую последовательность цифр слева направо: <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse; margin-top: 5px;"> <tr> <td style="width: 25%; text-align: center;">А</td> <td style="width: 25%; text-align: center;">Б</td> <td style="width: 25%; text-align: center;">В</td> <td style="width: 25%; text-align: center;">Г</td> </tr> <tr> <td style="height: 20px;"></td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> </table>				А	Б	В	Г																							
А	Б	В	Г																													
3.	Прочитайте текст и установите соответствие. Определите соответствие типов кровоточивости представленным заболеваниям <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse; margin-top: 5px;"> <tr> <td style="width: 10%;"></td> <td style="width: 20%; text-align: center;">Объект</td> <td style="width: 10%;"></td> <td style="width: 70%; text-align: center;">Характеристика</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">А</td> <td>Тромбоцитопения</td> <td style="text-align: center;">1</td> <td>Васкулитно-пурпурный</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">Б</td> <td>Гемофилия</td> <td style="text-align: center;">2</td> <td>Синячково-петехиальный</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">В</td> <td>Васкулит</td> <td style="text-align: center;">3</td> <td>Гематомный</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">Г</td> <td>Гемангиома</td> <td style="text-align: center;">4</td> <td>Ангиоматозный</td> </tr> </table> Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами: <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse; margin-top: 5px;"> <tr> <td style="width: 25%; text-align: center;">А</td> <td style="width: 25%; text-align: center;">Б</td> <td style="width: 25%; text-align: center;">В</td> <td style="width: 25%; text-align: center;">Г</td> </tr> <tr> <td style="height: 20px;"></td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> </table>					Объект		Характеристика	А	Тромбоцитопения	1	Васкулитно-пурпурный	Б	Гемофилия	2	Синячково-петехиальный	В	Васкулит	3	Гематомный	Г	Гемангиома	4	Ангиоматозный	А	Б	В	Г				
	Объект		Характеристика																													
А	Тромбоцитопения	1	Васкулитно-пурпурный																													
Б	Гемофилия	2	Синячково-петехиальный																													
В	Васкулит	3	Гематомный																													
Г	Гемангиома	4	Ангиоматозный																													
А	Б	В	Г																													
4.	Прочитайте текст и установите соответствие Определите соответствие скрининговых лабораторных методов представленным заболеваниям <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse; margin-top: 5px;"> <tr> <td style="width: 10%;"></td> <td style="width: 20%; text-align: center;">Объект</td> <td style="width: 10%;"></td> <td style="width: 70%; text-align: center;">Характеристика</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">А</td> <td>Тромбоцитопения</td> <td style="text-align: center;">1</td> <td>Коагулограмма (АЧТВ, протромбин, фибриноген)</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">Б</td> <td>Гемофилия</td> <td style="text-align: center;">2</td> <td>Количество тромбоцитов, длительность кровотечения</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">В</td> <td>Васкулит</td> <td style="text-align: center;">3</td> <td>Биохимический анализ крови (СРБ)</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">Г</td> <td>Гемангиома</td> <td style="text-align: center;">4</td> <td>Нет скрининговых показателей</td> </tr> </table>					Объект		Характеристика	А	Тромбоцитопения	1	Коагулограмма (АЧТВ, протромбин, фибриноген)	Б	Гемофилия	2	Количество тромбоцитов, длительность кровотечения	В	Васкулит	3	Биохимический анализ крови (СРБ)	Г	Гемангиома	4	Нет скрининговых показателей								
	Объект		Характеристика																													
А	Тромбоцитопения	1	Коагулограмма (АЧТВ, протромбин, фибриноген)																													
Б	Гемофилия	2	Количество тромбоцитов, длительность кровотечения																													
В	Васкулит	3	Биохимический анализ крови (СРБ)																													
Г	Гемангиома	4	Нет скрининговых показателей																													

		Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами: <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse; margin-top: 5px;"> <tr> <td style="width: 25%; text-align: center;">А</td> <td style="width: 25%; text-align: center;">Б</td> <td style="width: 25%; text-align: center;">В</td> <td style="width: 25%; text-align: center;">Г</td> </tr> <tr> <td style="height: 20px;"></td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> </table>				А	Б	В	Г																							
	А	Б	В	Г																												
5.	Прочитайте текст и установите соответствие Определите соответствие названия и типа заболевания <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 5%;"></td> <td style="width: 40%;">Объект</td> <td style="width: 5%;"></td> <td style="width: 50%;">Характеристика</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">А</td> <td>Синдром Вискотта-Олдрича</td> <td style="text-align: center;">1</td> <td>Аминоацидопатия</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">Б</td> <td>Анемия Фанкони</td> <td style="text-align: center;">2</td> <td>Лизосомальная болезнь накопления</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">В</td> <td>Болезнь Гоше</td> <td style="text-align: center;">3</td> <td>Врожденная аплазия костного мозга</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">Г</td> <td>Тирозинемия</td> <td style="text-align: center;">4</td> <td>Врожденный иммунодефицит</td> </tr> </table> Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами: <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse; margin-top: 5px;"> <tr> <td style="width: 25%; text-align: center;">А</td> <td style="width: 25%; text-align: center;">Б</td> <td style="width: 25%; text-align: center;">В</td> <td style="width: 25%; text-align: center;">Г</td> </tr> <tr> <td style="height: 20px;"></td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> </table>					Объект		Характеристика	А	Синдром Вискотта-Олдрича	1	Аминоацидопатия	Б	Анемия Фанкони	2	Лизосомальная болезнь накопления	В	Болезнь Гоше	3	Врожденная аплазия костного мозга	Г	Тирозинемия	4	Врожденный иммунодефицит	А	Б	В	Г				
	Объект		Характеристика																													
А	Синдром Вискотта-Олдрича	1	Аминоацидопатия																													
Б	Анемия Фанкони	2	Лизосомальная болезнь накопления																													
В	Болезнь Гоше	3	Врожденная аплазия костного мозга																													
Г	Тирозинемия	4	Врожденный иммунодефицит																													
А	Б	В	Г																													
6	Определите последовательность изменений, возникающих при болезни Гоше 1 типа А. Дефицит фермента бета-гликозидаза Б. Накопление сфинголипидов в лизосомах В. Увеличение селезенки Г. Тромбоцитопения Запишите соответствующую последовательность цифр слева направо: <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse; margin-top: 5px;"> <tr> <td style="width: 25%; text-align: center;">А</td> <td style="width: 25%; text-align: center;">Б</td> <td style="width: 25%; text-align: center;">В</td> <td style="width: 25%; text-align: center;">Г</td> </tr> <tr> <td style="height: 20px;"></td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> </table>				А	Б	В	Г																								
А	Б	В	Г																													
7.	Прочитайте текст и установите соответствие причины появления тромбоцитопении заболеваниям: <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 5%;"></td> <td style="width: 40%;">Объект</td> <td style="width: 5%;"></td> <td style="width: 50%;">Характеристика</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">А</td> <td>Иммунная тромбоцитопения</td> <td style="text-align: center;">1</td> <td>Мутация в гене WASp</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">Б</td> <td>Синдром Вискотта-Олдрича</td> <td style="text-align: center;">2</td> <td>Аутоиммунный процесс</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">В</td> <td>Лейкоз</td> <td style="text-align: center;">3</td> <td>Выработка провоспалительных цитокинов</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">Г</td> <td>ВИЧ-инфекция</td> <td style="text-align: center;">4</td> <td>Инфильтрация костного мозга бластными клетками</td> </tr> </table> Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:					Объект		Характеристика	А	Иммунная тромбоцитопения	1	Мутация в гене WASp	Б	Синдром Вискотта-Олдрича	2	Аутоиммунный процесс	В	Лейкоз	3	Выработка провоспалительных цитокинов	Г	ВИЧ-инфекция	4	Инфильтрация костного мозга бластными клетками								
	Объект		Характеристика																													
А	Иммунная тромбоцитопения	1	Мутация в гене WASp																													
Б	Синдром Вискотта-Олдрича	2	Аутоиммунный процесс																													
В	Лейкоз	3	Выработка провоспалительных цитокинов																													
Г	ВИЧ-инфекция	4	Инфильтрация костного мозга бластными клетками																													

		А	Б	В	Г	

8.	Определите последовательность патологических изменений при тирозинемии 1 типа А. Клиника печеночной недостаточности, рахитоподобные состояния Б. Накопление токсических метаболитов и токсическое воздействие на печень, почки В. Цирроз печени, гепатоцеллюлярная карцинома Г. Энзимный дефект, нарушение метаболизма тирозина Запишите соответствующую последовательность цифр слева направо:				
	А	Б	В	Г	

9.	Прочитайте текст и установите соответствие Уровня тромбоцитопении степени выраженности геморрагического синдрома:			
		Объект		Характеристика
	А	100-80х10/л	1	Тяжелый геморрагический синдром, жизнеугрожающие, спонтанные кровотечения
	Б	80-50х10/л	2	Умеренно-выраженный
	В	50-30х10/л	3	Тяжелый, клинически значимый
	Г	Менее 30х10/л	4	Минимальный, отсутствие
	Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:			
А	Б	В	Г	

10.	Прочитайте текст и установите соответствие Варианты течения ИТП в зависимости от длительности течения:			
		Объект		Характеристика
	А	Острая	1	Такого варианта нет
	Б	Затяжное течение	2	До 3 –х месяцев
	В	Хроническая ИТП	3	Больше 12 месяцев
	Г	Подострое течение	4	От 3-12 месяцев
	Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:			
А	Б	В	Г	

11

Определите встречаемость патологических симптомов при болезни Гоше 1 типа в порядке убывания

А. Костные нарушения

Б. Гепатомегалия

В. Тромбоцитопения

Г. Спленомегалия

Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:

А	Б	В	Г

12

Прочитайте текст и установите соответствие

Определите соответствие клинической характеристике сыпи перечисленным заболеваниям:

	Объект		Характеристика
А	Иммунная тромбоцитопения	1	1. Сыпь «звездчатая», сливающаяся, с некрозами и изъязвлениями в центре
Б	Менингококковая инфекция	2	полиморфная, полихромная, не симметричная, петехиальная, без определенной локализации
В	Гемофилия	3	Большие межмышечные гематомы, болезненные, не симметричные
Г	Болезнь Виллебранда	4	Петехии, экхимозы, гематомы

Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:

А	Б	В	Г

13

Прочитайте текст и установите соответствие

Установите соответствие лабораторных изменений при ИТП:

	Объект		Характеристика
А	Длительность кровотечения	1	Удлиняется
Б	Время свертывания	2	Уменьшается
В	Количество тромбоцитов	3	Остается нормальным
Г	Уровень гемоглобина	4	Снижается только при выраженном кровотечении

		Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:			
		А	Б	В	Г
14	Прочитайте текст и установите соответствие Выберите соответствие гематологических нарушений заболеваниям		Объект		Характеристика
		А	ТАР-синдром	1	Трехростковая цитопения
		Б	Анемия Фанкони	2	Тромбоцитопения
		В	Синдром Эванса-Фишера	3	Аутоиммунная гемолитическая анемия+аутоиммунная тромбоцитопения
		Г	Анемия Минковского-Шоффара	4	Гемолитическая анемия, микросфероциты
	Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:	А	Б	В	Г
	Прочитайте текст и установите соответствие Выберите правильное соответствие определений и названий заболеваний		Объект		Характеристика
		А	Анемия Фанкони	1	Генетически детерминированное заболевание, сочетающее тромбоцитопению и аплазию лучевых костей
		Б	Тар-синдром	2	Наследственная апластическая анемия
		В	Синдром Вискотта-Олдрича	3	Врожденный иммунодефицит, тромбоцитопения и экзема
		Г	Иммунная тромбоцитопения	4	Первичный аутоиммунный процесс
	Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:	А	Б	В	Г
16	Прочитайте текст и установите соответствие Выберите правильное соответствие частоты развития формы ИТП у детей				

			Объект		Характеристика	
		А	Затяжная (персистирующая) ИТП	1	Такой формы нет	
		Б	Острая (впервые возникшая) ИТП	2	90%	
		В	Хроническая форма	3	5–10%	
		Г	Подострая	4	30% от острой	
	Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:					
		А	Б	В	Г	
	17	Прочитайте текст и установите соответствие Выберите соответствие степени и тяжести геморрагического синдрома				
			Объект		Характеристика	
А		0–1 ст	1	Множественный кожный синдром (> 100 петехий и/или > 5 крупных синяков > 3 см в диаметре) - Отсутствие кровоточивости со слизистых оболочек		
Б		2 степень	2	Наличие кровоточивости со слизистых оболочек - "Активный" образ жизни		
В		3 степень	3	Кровоточивость со слизистых оболочек, приводящая к снижению уровня гемоглобина на > 20 г/л - Подозрения на внутреннее кровотечение		
Г		4 степень	4	Отсутствие или минимальный кожный синдром (<100 петехий и/или < 5 мелких синяков < 3 см в диаметре), Отсутствие кровоточивости со слизистых оболочек		
Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:						
		А	Б	В	Г	
18		Прочитайте текст и установите соответствие Выберите соответствие критериев постановки диагноза				
		Объект		Характеристика		
	А	Диагноз ИТП ставится и не вызывает сомнений	1	Изолированная тромбоцитопения, нет гепатоспленомегалии, симптомов интоксикации, есть лимфаденопатия, лейкопения/лейкоцитоз		

		Б	Диагноз ИТП вероятен, но требует дообследования	2	Изолированная тромбоцитопения, нет гепатоспленомегалии, симптомов интоксикации
		В	Вероятный диагноз наследственные (врожденные) тромбоцитопении	3	Тромбоцитопения с рождения, отягощенный семейный анамнез, сопутствующие пороки развития
		Г	Диагноз ИТП маловероятен	4	Лихорадка, гепатоспленомегалия, лейкопения/лимфоцитоз, анемия, тромбоцитопения, лимфаденопатия
		Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:			
		А	Б	В	Г
	19	Прочитайте текст и установите соответствие			
		Выберите соответствие объема обследования при выявлении пациентов с тромбоцитопенией, если это следующие пациенты			
			Объект		Характеристика
		А	Девочки пубертатного возраста	1	Костномозговая пункция
		Б	Всем пациентам с подозрением на ИТП	2	Антитела к ДНК нативной, определение содержания антител к фосфолипидам в крови
		В	при любых атипичных клинических проявлениях заболевания (потеря веса, слабость, лимфаденопатия, боли в костях, гепатоспленомегалия, лейкопения) в дебюте или их появлении в процессе	3	Прямая проба Кумбса
		Г	У пациентов с тромбоцитопенией и с анемией, сопровождающейся ретикулоцитозом	4	Определение антител к ЦМВ, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу ЭБВ, к парвовирусу В19 для исключения вирусиндуцированной тромбоцитопении

		Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:			
		А	Б	В	Г
20	Прочитайте текст и установите соответствие				
	Выберите соответствие гематологическим изменениям и клиническим проявлениям				
		Объект		Характеристика	
	А	Тромбоцитопения	1	Бледность кожи и слизистых	
	Б	Анемия	2	Геморрагический синдром	
В	Нейтропения	3	Инфекционные эпизоды, лихорадка		
Г	Бластоз	4	Лейкемиды, оссалгии, гиперплазия десен, гепатоспленомегалия		
	Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:				
		А	Б	В	Г
21	Определите последовательность диагностических мероприятий при болезни Гоше 1 типа				
	А. Исключение онкологического заболевания (пункция костного мозга)				
	Б. Пациент со спленомегалией/тромбоцитопенией				
	В. Определение мутации в гене				
	Г. Определение активности фермента бетта-гликозидазы				
	Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:				
		А	Б	В	Г
22	Прочитайте текст и установите соответствие				
	Определите соответствие названия врожденного иммунодефицита заболевания и клинической картины				
		Объект		Характеристика	
	А	Апластическая анемия Фанкони	1	Задержка физического развития, эритроидная гипоплазия костного мозга, увеличение печени и селезенки	
	Б	Анемия даймонда-Блекфана	2	Врожденные пороки развития, аплазия костного мозга, частые инфекции, аномалии развития большого пальца	

	<table><tr><td>В</td><td>Синдром Вискотта-Олдрича</td><td>3</td><td>Желтуха, анемия, геморрагический синдром</td></tr><tr><td>Г</td><td>Анемия Эванса-Фишера</td><td>4</td><td>Тромбоцитопения, поражение кожи, иммунодефицит</td></tr></table> Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами: <table><tr><td>А</td><td>Б</td><td>В</td><td>Г</td></tr><tr><td></td><td></td><td></td><td></td></tr></table>	В	Синдром Вискотта-Олдрича	3	Желтуха, анемия, геморрагический синдром	Г	Анемия Эванса-Фишера	4	Тромбоцитопения, поражение кожи, иммунодефицит	А	Б	В	Г																
В	Синдром Вискотта-Олдрича	3	Желтуха, анемия, геморрагический синдром																										
Г	Анемия Эванса-Фишера	4	Тромбоцитопения, поражение кожи, иммунодефицит																										
А	Б	В	Г																										
23	Прочитайте текст и установите соответствие Определите соответствие между орфанными заболеваниями и изменениями к крови <table><tr><td></td><td>Объект</td><td></td><td>Характеристика</td></tr><tr><td>А</td><td>Апластическая анемия Фанкони</td><td>1</td><td>Тромбоцитопения</td></tr><tr><td>Б</td><td>Анемия Даймонда-Блекфана</td><td>2</td><td>Трехростковая цитопения</td></tr><tr><td>В</td><td>Синдром Вискотта-Олдрича</td><td>3</td><td>Анемия и непрямая гипербилирубинемия, тромбоцитопения</td></tr><tr><td>Г</td><td>Анемия Эванса-Фишера</td><td>4</td><td>Анемия</td></tr></table> Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами: <table><tr><td>А</td><td>Б</td><td>В</td><td>Г</td></tr><tr><td></td><td></td><td></td><td></td></tr></table>		Объект		Характеристика	А	Апластическая анемия Фанкони	1	Тромбоцитопения	Б	Анемия Даймонда-Блекфана	2	Трехростковая цитопения	В	Синдром Вискотта-Олдрича	3	Анемия и непрямая гипербилирубинемия, тромбоцитопения	Г	Анемия Эванса-Фишера	4	Анемия	А	Б	В	Г				
	Объект		Характеристика																										
А	Апластическая анемия Фанкони	1	Тромбоцитопения																										
Б	Анемия Даймонда-Блекфана	2	Трехростковая цитопения																										
В	Синдром Вискотта-Олдрича	3	Анемия и непрямая гипербилирубинемия, тромбоцитопения																										
Г	Анемия Эванса-Фишера	4	Анемия																										
А	Б	В	Г																										
	Задания закрытого типа (дополнительные)																												
1.	Диагноз ИТП ставится при снижении тромбоцитов ниже: А. $100 \times 10^9/\text{л}$ Б. $50 \times 10^9/\text{л}$ В. $30 \times 10^9/\text{л}$ Г. $150 \times 10^9/\text{л}$																												
2.	К осложненной ИТП относится все, кроме: А. кожного геморрагического синдрома Б. кровотечения со слизистых и поврежденной кожи В. почечное кровотечение Г. кровоизлияния во внутренние органы																												
3.	При ИТП изменяется: А. длительность кровотечения Б. время свертывания																												

		В. и то и другое Г. изменений нет
	4.	Для тромбоцитопенической пурпуры не характерно: А. рецидивирующие носовые кровотечения Б. меннорагия В. почечные кровотечения Г. гемартрозы и гематомы Д. внутричерепные кровоизлияния
	5.	Основной причиной гибели больных ИТП является: А. Массивные полостные кровотечения Б. Кровоизлияния в головной мозг В. Разрыв селезенки Г. Постгеморрагическая анемия
	6.	К факторам риска возникновения внутричерепных кровоизлияний при ИТП относят: А. крайне выраженный кожный геморрагический синдром Б. кровоизлияния в склеру В. количество тромбоцитов менее 20 000/мкл; Г. все перечисленное
	7.	Полупериод выведения антитромбоцитарных антител в крови: А. 21 день Б. 2 месяца В. 3–6 месяцев Г. До года
	8.	Неосложненная пурпура характеризуется: А. геморрагический синдром ограничен только кожными покровами Б. геморрагический синдром ограничен только слизистыми В. геморрагический синдром отсутствует Г. выявляется только тромбоцитопения
	9.	При ИТП антитела появляются ко всему, кроме: А. Мегакариоцитам Б. Гранулоцитам В. Тромбоцитам Г. Антигенам, адсорбированным на поверхности тромбоцитов
	10.	Для анемии Даймонда-Блекфана характерно угнетение А. всех ростков кроветворения + пороки развития Б. всех ростков кроветворения без пороков развития

		В. только эритроидного ростка с пороками развития Г. только эритроидного ростка без пороков развития
	11.	Для анемии Фанкони характерно А. всех ростков кроветворения + пороки развития Б. всех ростков кроветворения без пороков развития В. только эритроидного ростка с пороками развития Г. только эритроидного ростка без пороков развития
	12.	Для анемии Фанкони не характерно А. повышение фетального гемоглобина Б. наличие пороков развития В. угнетение трех ростков кроветворения Г. положительная проба с диэпоксипутаном
	13.	Какое наследование при синдроме Вискотта –Олдрича? А. Х-сцепленное наследование Б. Аутосомно-доминантное В. Аутосомно-рецессивное Г. Это хромосомная аномалия
	14.	Укажите тип наследования болезни Гоше: А. аутосомно-доминантный; Б. аутосомно-рецессивный; В. Х-сцепленный доминантный; Г. Х-сцепленный рецессивный;
	15	Болезнь Гоше- заболевание, характеризующееся нарушением обмена: А. гликозаминогликанов; Б. аминокислот; В. сфинголипидов Г. меди;
	16	Что не относится к клиническим проявлениям синдрома Вискотта-Олдрича? А. Тромбоцитопения Б. Гепатоспленомегалия В. Иммунодефицит Г. Экзема/атопический дерматит
	17	В миелограмме при анемии Фанкони выявляют угнетение А. 3-х ростков одновременно

		Б. эритроидного ростка В. миелоидного ростка Г. мекариоцитарного ростка
	18	Наиболее благоприятное течение имеет следующий тип болезни Гоше: А. I тип – ненеуронопатический (самый частый); Б. II тип – инфантильный или острый нейронопатический; В. III тип – подострый нейронопатический; Г. при болезни Гоше не выделяют типов
	19	К клиническим проявлениям болезни Гоше I типа относятся все, кроме: А. “Костные кризы”; Б. Гепатоспленомегалия; В. Анемия; Г. Когнитивные нарушения;
	20	Дифференциальную диагностику болезни Гоше I типа следует проводить с: А. остеомиелитом; Б. иммунной тромбоцитопенией В. острым лимфобластным лейкозом Г. Со всеми вышеперечисленными состояниями;
	21	Лабораторная диагностика болезни Гоше включает все, кроме: А. биохимическое исследование крови Б. биохимическое исследование мочи; В. морфологическое исследование костного мозга Г. общий анализ крови
	22	Клинический симптомокомплекс болезни Гоше II типа включает признаки поражения, кроме: А. внутренних органов (гепатоспленомегалия) Б. тромбоцитопении; В. мочевыделительной системы; Г. нервной системы
	23	Для диагностики поражения костей при болезни Гоше используют все кроме: А. УЗИ; Б. денситометрию В. магнитно-резонансную томографию (МРТ) Г. рентгенограмму костей
	24	Изменения костной ткани при болезни Гоше на рентгенограмме костей могут быть представлены всем, кроме: А. диффузным остеопорозом

		Б. _____ наличием _____ кальцификатов; В. очагами остеолизиса, остеосклероза и остеонекроза Г. характерной колбообразной деформацией дистальных отделов бедренных и проксимальных отделов большеберцовых костей (колбы Эрленмейера)
	25	Укажите тип наследования болезни Гоше: А. аутосомно-доминантный; Б. аутосомно-рецессивный; В. Х-сцепленный доминантный; Г. Х-сцепленный рецессивный;
	26	Болезнь Гоше- заболевание, характеризующееся нарушением обмена: А. гликозаминогликанов; Б. аминокислот; В. сфинголипидов Г. меди;
	27	Ген GBA в организме человека кодирует А. инсулин; Б. лизосомную кислую липазу; В. лизосомный фермент β-D-глюкозидазу (глюкоцереброзидазу) Г. фермент тирозиназу.
	28	Дефицит фермента глюкоцереброзидазы (β-D-глюкозидазы) приводит ко всему, кроме: А. накоплению в лизосомах макрофагов неутилизованных липидов Б. нарушению образования клеточного НАДФ-Н из НАДФ В. нарушению превращения прогестерона в 11-дезоксикортикостерон; Г. образованию характерных клеток накопления (клеток Гоше)
	29	Какое наследование при синдроме Вискотта –Олдрича? А. Х-сцепленное наследование Б. Аутосомно-доминантное В. Аутосомно-рецессивное Г. Это хромосомная аномалия
	30	К первичным иммунодефицитам не относится: А. ВИЧ-инфекция; Б. синдром Ди Джорджи; В. агаммаглобулинемия Брутона; Г. агаммаглобулинемия швейцарского типа

	31	Для синдрома Ди Джорджи характерно все, кроме: А. врожденный характер патологии; Б. гиперкальцемия; В. недоразвитие тимуса; Г. гипокальциемия;
	32	Назовите изменения в общем анализе крови, нестораживающие в отношении первичного иммунодефицита А. Тромбоцитоз, лейкоцитоз, лимфоцитоз Б. Тромбоцитопения, анемия, нейтропения В. Лейкопения, нейтропения, тромбоцитопения Г. Анемия, нейтропения, лейкопения
	33	Что не относится к клиническим проявлениям синдрома Вискотта-Олдрича? А. Тромбоцитопения Б. Гепатоспленомегалия В. Иммунодефицит Г. Экзема/атопический дерматит
	34	Что не относится к проявлениям тяжелой комбинированной иммунной недостаточности? А. ЦМВИ/БЦЖ инфекция Б. Задержка физического развития В. Микроцефалия/телеангиоэктазии Г. Пневмоцистная пневмония
	35	Клинические проявления первичных иммунодефицитов не включают: А. Частые ОРВИ Б. Аутоиммунные процессы В. Онкологические процессы Г. Оппортунистические инфекции
	36	Для каких иммунодефицитов характерно поражение кожи: А. Синдром Ниймегина Б. Синдром Ди-джорджа В. Синдром Вискотта-Олдрича Г. Синдром Луи-Барр
	37	Наиболее благоприятное течение имеет следующий тип болезни Гоше: А. I тип – ненеуронопатический (самый частый); Б. II тип – инфантильный или острый нейронопатический; В. III тип – подострый нейронопатический; Г. при болезни Гоше не выделяют типов

	38	К клиническим проявлениям болезни Гоше I типа относятся все, кроме: А. “Костные кризы”; Б. Гепатоспленомегалия; В. Анемия; Г. Когнитивные нарушения;
	39	Дифференциальную диагностику болезни Гоше I типа следует проводить с: А. остеомиелитом; Б. иммунной тромбоцитопенией В. острым лимфобластным лейкозом Г. со всеми вышеперечисленными состояниями;
	40	Болезнь Фабри обусловлена нарушением метаболизма: А. альфа-галактозидазы А Б. тирозинаминотрансферазы В. альфа-L-идуронидазы Г. лактазы
	41	Кожные изменения при болезни Фабри: А. псориаз Б. ангиокеротомы В. везикулы Г. шелушение
	55	Лабораторная диагностика болезни Гоше включает все, кроме: А. биохимическое исследование крови Б. биохимическое исследование мочи; В. морфологическое исследование костного мозга Г. общий анализ крови
	56	Клинический симптомокомплекс болезни Гоше II типа включает признаки поражения, кроме: А. внутренних органов (гепатоспленомегалия) Б. тромбоцитопении; В. мочевыделительной системы; Г. нервной системы
	57	Для диагностики поражения костей при болезни Гоше используют все кроме: А. УЗИ; Б. денситометрию В. магнитно-резонансную томографию (МРТ) Г. рентгенограмму костей

	58	Изменения костной ткани при болезни Гоше на рентгенограмме костей могут быть представлены всем, кроме: А. диффузным остеопорозом Б. наличием кальцификатов; В. очагами остеолизиса, остеосклероза и остеонекроза Г. характерной колбообразной деформацией дистальных отделов бедренных и проксимальных отделов большеберцовых костей (колбы Эрленмейера)
	59	В клиническом анализе крови больных с болезнью Гоше выявляют все, кроме: А. анемию (как проявления гиперспленизма) Б. лейкопению В. тромбоцитопению Г. эозинофилию.
	60	Пренатальная диагностика при риске рождения ребенка с болезнью Гоше проводится молекулярно-генетическими или биохимическими методами, путем исследования ДНК, выделенной из, кроме: А) биоптата ворсин хориона на 9-11-й неделе беременности Б) клеток амниотической жидкости В) плодной крови на 20-22-й неделе беременности Г) слюны беременной женщины.
		ЗАДАНИЯ ОТКРЫТОГО ТИПА
	1	Современные методы исследования в гематологии.
	2	АФО органов кроветворения у детей. Особенности кроветворения в периоде новорожденности. Лейкоцитарный перекрест
	3	Анемии периода новорожденности: причины, клинические проявления, диагностика
	4	Тромбоцитопении у детей, этиология, патогенез вторичных тромбоцитопений.
	5	Иммунная тромбоцитопения: этиология, патогенез, классификация.
	6	Тромбоцитопении периода новорожденности, причины, клиника, диагностика
	7	Геморрагическая болезнь новорожденных, причины, формы, клиника
	8	Анемии у детей: определение, классификации, критерии диагностики, виды анемий.
	9	Анемии у детей: критерии диагностики
	10	Физиологическая роль железа в организме.

11	Этиология и патогенез, классификация ЖДА.
12	Железодефицитная анемия у детей: причины, группы риска, клиника.
13	Клинические проявления ЖДА: анемический синдром; сидеропенический синдром, лабораторная диагностика ЖДА.
14	Железодефицитная анемия: диагностика, дифференциальная диагностика с другими гипохромными анемиями.
15	В12,фолиево-дефицитная анемия, этиология, патогенез, клинические и гематологические проявления.
16	Гипопластические и апластические анемии, этиология, патогенез, клинические и гематологические проявления.
17	Талассемия, этиология, патогенез, гематологические проявления, диагностика, лечение.
18	Общая характеристика гемолитических анемий у детей, классификация гемолитических анемий у детей.
19	Наследственный микросфероцитоз (болезнь Минковского-Шоффара): этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение
20	Гемостаз, определение, основные звенья гемостаза, виды нарушения гемостаза, типы кровоточивости.
21	Лабораторная диагностика гемостатических нарушений. Скрининговые тесты.
22	Дифференциальная диагностика заболеваний, протекающих с геморрагическим синдромом.
23	Тромбоцитопении у детей, этиология, патогенез вторичных тромбоцитопений (синдром Вискотта-Олдрича, ТАР-синдром и др.)
24	Иммунная тромбоцитопения: этиология, патогенез, классификация
25	Иммунная тромбоцитопения: клиника, лабораторная диагностика
26	Тромбоцитопатии у детей: определение, этиология, клиническая картина, диагностика
27	Гемофилии А и В: патогенез нарушений гемостаза, принципы наследования.
28	Классификации гемофилии, диагностика, дифференциальная диагностика (болезнь Виллебранда)
29	Клинические проявления гемофилии у детей различных возрастов
36	Нейтропении у детей, определение, этиология, патогенез, виды нейтропении

39	Клинические проявления ПИДС. «Маски» врожденных иммунодефицитных состояний.
40	Механизм развития патологических состояний при иммунодефицитах и заболеваниях с костномозговой недостаточностью
41	Современные методы диагностики ПИДС
42	Настороженность врача-педиатра в отношении ПИДС, дифференциальная диагностика.
43	Современные методы диагностики ПИДС: морфологические, цитохимические, молекулярно-генетические. Лабораторная диагностика врожденных иммунодефицитов. Скрининговые тесты (ТРЕК/КРЕК).
44	Синдром Ди-Джорджа, этиология, клинические проявления
45	Синдром Ниймегена, этиология, клиника, диагностика.
46	Болезнь Фабри, этиология, клиника
47	Болезнь Гоше, этиология, клинические проявления, гематологические проявления
48	Тирозинемия, этиология, клинические проявления, методы диагностики
Задания открытого типа (дополнительные)	
1.	Больной В., 6 лет. В течение последнего месяца появились жалобы на слабость, утомляемость при нагрузках, бледность, появились геморрагические высыпания на коже. При поступлении состояние тяжелое: на коже голеней обильная петехиальная сыпь, слизистые бледные. Дыхание жесткое, хрипов нет, ЧД 26 в минуту. Тоны сердца ритмичные, систолический шум, ЧСС 118 в мин. Живот мягкий Печень +0,5 см, селезенка +0,5 см из-под края реберной дуги. В общем анализе крови: Нв 38 г/л, Эр $1,5 \times 10^{12}/л$, ретикулоциты не встретились, тромбоциты $8 \times 10^9/л$, лейкоциты $1,0 \times 10^9/л$, п/я 0%, с/я 16%, эозинофилы 3%, лимфоциты 67%, моноциты 14%, СОЭ 60мм/ч. В миелограмме: бласты 0,6%, мегакариоциты не встретились, лимфоциты 58,6%, гранулоцитарный росток представлен всеми формами, количественно уменьшен, количество клеток красного ростка снижено. . Вопросы: О каком заболевании можно думать? Какие клинико-гематологические изменения это подтверждают?
2.	Больная, 8 лет. Две недели назад перенесла ОРВИ, два дня назад появились геморрагические сливные высыпания на голених, бедрах, ягодицах, сукровичное отделяемое из носа. Самостоятельно обратилась в стационар, госпитализирована. Объективно: общее состояние среднетяжелое, не лихорадит, бледная. На коже нижних конечностей, ягодицах множественные, местами сливные, симметричные геморрагические папулезные элементы. В ОАК: эритроцитов - $3,2 \times 10^{12}/л$, Нв- 85 г/л, тромбоциты-единичные, лейкоцитов - $17 \times 10^9/л$, ц.п. – 0,75, п-17, с-57, л-30, м-2, СОЭ – 34 мм/час, время кровотечения по Ли –Увайту – 6 минут. Вопросы: О каком заболевании можно думать? Какие клинико-гематологические изменения это подтверждают?
3.	Пациент К., 10 месяцев, родился от второй доношенной беременности, вес при рождении 3500 граммов, рост – 51 см. На грудном вскармливании, прикормов не получает. Анемия с 5-ти месяцев, уровень гемоглобина 103-105 г/л. Ухудшение около

	двух месяцев назад, ребенок стал вялым, перестал улыбаться, большую часть времени спал. При осмотре: состояние тяжелое за счет неврологической симптоматики: вялый, не сидит, не стоит, взгляд фиксирует кратковременно, бледность с восковым оттенком, слизистые бледные, геморрагий нет. Сердце: систолический шум на верхушке, тахикардия, селезенка у края реберной дуги, печень + 1,5 см из-под реберной дуги. В <u>общем анализе крови</u>: Эр-2,2 x10¹²/л, Нв-68 г/л, ц.п- 0,9, лейкоцитов 3,8x10⁹/л, п 1, с 20, л-62, м-17, ретикулоциты5%, тромбоциты 134 x10⁹/л, MCV=102,5 фл. Билирубин крови в норме. Вопросы: О каком заболевании можно думать? Какие клинико-гематологические изменения это подтверждают?
4	Больной В., 9 лет. Наблюдается в детской поликлинике с диагнозом анемия, курсами принимает препараты железа. В течение нескольких лет, чаще после ОРВИ, до 5-6 раз в год, наблюдаются периодические приступы болей в животе, появляется желтушность кожи. Не обследовался. У матери-желчекаменная болезнь. Неделю назад после перенесенного острой респираторной вирусной инфекции состояние ребенка ухудшилось, появилась головная боль, слабость, головокружение, усилилась бледность, иктеричность кожи и склер. При осмотре: мальчик вялый, кожа бледно-желтушная, склеры иктеричные, печень + 2 см, селезенка + 6 см из-под реберной дуги. В <u>общем анализе крови</u>: <u>гемоглобин</u> 52 г/л, лейкоцитоз со сдвигом влево, 60% микросфероцитов, ретикулоциты- 120%. Вопросы: О каком заболевании можно думать? Какие клинико-гематологические изменения это подтверждают?
5	Девочка 12 лет переболела ОРВИ, принимала ибупрофен, бромгексин, была выписана в школу. Через 5 дней отмечено интенсивное носовое кровотечение. Была вызвана скорая помощь. При осмотре: Температура тела 36,5°C. Кожа бледная. На шее, животе, бёдрах имеются петехии от точечных до 4 мм, на передней поверхности голеней и ягодицах - несколько экхимозов. По задней стенке зева – сгустки крови, прожилки алой крови. На слизистой щеки несколько подслизистых кровоизлияний. В правом носовом ходу кровянистый сгусток. Лимфатические узлы не пальпируются. Дыхание везикулярное. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС 102 в 1 минуту. Живот безболезненный. Печень – по реберному краю. Была госпитализирована. Обследована: Анализ крови Нв 105 г/л, L 4,5x10⁹/л, Тр. 20x10⁹/л, СОЭ 19 мм/ч Вопросы: О каком заболевании можно думать? Какие клинико-гематологические изменения это подтверждают?
6	У мальчика 7 лет во время лечения у стоматолога после экстракции больного молочного зуба длительно не останавливалось кровотечение. В анамнезе у ребёнка бывают продолжительные носовые кровотечения. Анамнез: Ребёнок усыновлённый, из семьи вынужденных переселенцев, последние несколько лет за медицинской помощью не обращались. Ранний анамнез не известен. Известно, что брат ребёнка погиб от тупой травмы живота. Сведений о вакцинации ребёнка нет. При осмотре: Температура тела 36,6°C. Кожа бледная, два крупных синяка на нижних конечностях. Правый коленный сустав шарообразной формы, безболезненный, плотный на ощупь. Сгибание в суставе ограничено на 20°, имеется Нерезко выраженная дефигурация правого локтевого сустава и ограничение сгибания в нём. Живот безболезненный. Стул регулярный. Мочеиспускания 5–7 раз в день свободные. Обследован: в общем анализе крови Эр-3,4x10¹², Нв-106 г/л, Тр-259,2x10⁶, L-5,2x10⁶, Э-1, П-1, С-41, Л-53, М-4%, СОЭ-12 мм/ч.

	На УЗИ брюшной полости внутренние органы не изменены. Вопросы: О каком заболевании можно думать? Какие клинико-гематологические изменения это подтверждают?
7	Ребенок Х., 2,5 год, вес 11200г., рост 81 см, из двойни. Вес при рождении 2500 граммов, рост-49 см. С рождения на смешанном вскармливании в настоящее время получает до 1 литра коровьего молока в день. Прикормы практически не введены (только каши). Аппетит снижен, ребенок ест мел, песок. Объективно: Ребенок пониженного питания, бледный. Моторное развитие соответствует возрасту, задержка речевого развития. Кожа сухая, волосы редкие. В легких хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, тахикардия до 120 в минуту, систолический шум, стул неустойчивый, печень и селезенка на 2 см ниже реберной дуги. В общем анализе крови: эр-$3,0 \times 10^{12}/л$, Нв-62 г/л, ц.п.0,7, лейкоциты $6,5 \times 10^9/л$, э-1, п-1, с-45, л-49, м-9, СОЭ- 12 мм/час, анизоцитоз++, пойкилоцитоз++, микроцитоз. В биохимическом анализе крови - сывороточное железо 4,5 мкмоль/л. Вопросы: О каком заболевании можно думать? Какие клинико-гематологические изменения это подтверждают?
8	Пациентка В., 2 года, родилась от второй доношенной беременности, вес при рождении 3500 грамм, рост – 52 см. Впервые анемия выявлена в 1 год 3 месяца месячном возрасте, лечения препаратами железа почти без эффекта. Максимальный уровень гемоглобина не выше 80–88 г/л. Ухудшение месяц назад, после перенесенной ОРВИ, появилась слабость, бледность кожи усилилась. При осмотре: состояние тяжелое. Вялая, пониженного питания, бледность с восковым оттенком, слизистые бледные, геморрагий нет. Сердце: систолический шум на верхушке, тахикардия, селезенка у края реберной дуги, печень + 1,5 см из-под реберной дуги. В <u>общем анализе крови</u>: Эр-$1,2 \times 10^{12}/л$, Нв-18 г/л, ц.п- 0,9, лейкоцитов $6,8 \times 10^9/л$, п 6, с 40, л-42, э-4, м-1, Б-1, ретикулоциты единичные, тромбоциты $208 \times 10^9/л$. В миелограмме отмечается резкая редукция красного ростка. Билирубин крови в норме. Вопросы: О каком заболевании можно думать? Какие клинико-гематологические изменения это подтверждают?
9	Ребенок А, 1,5 года. От 1 беременности, протекавшей на фоне ЖДА II степени. Вес при рождении 3100 грамм, рост 49 см. Грудное вскармливание до 3-х месяцев, далее ребенок кормился кефиром, с 6-ти месячного возраста переведен на кормление цельным козьим молоком. Из прикормов получает только картофельное пюре, при попытке ввести мясной фарш-рвота. В последнее время заторможен, аппетит снижен, ест мел, плохо набирает в весе. Ребенок не обследован. Масса тела 9 кг. При осмотре; кожа бледная с восковым оттенком, видимые слизистые бледные, язык лакированный. Волосы тусклые, ломкие. Сердечные тоны приглушены, тахикардия, короткий систолический шум на верхушке. Печень на 2 см ниже реберной дуги. В ОАК: эритроцитов - $2,8 \times 10^{12}/л$, Нв – 66 г/л, ц.п. – 0,71, СОЭ – 12мм/час. В биохимическом анализе крови: сывороточное железо 6,0 мкмоль/л. Вопросы: О каком заболевании можно думать? Какие клинико-гематологические изменения это подтверждают?
10	Девочка М., 4 года, армянка. Первые признаки заболевания отмечались с возраста 12 месяцев: снижение уровня гемоглобина до 80–86 г/л, рефрактерная к обычным методам лечения. Девочка отставала в психомоторном и физическом развитии. Не

	обследовалась. Объективно: кожа бледная, с землистым оттенком, «башенный череп», печень + 3,5 см, селезенка + 5 см ниже реберной дуги, плотная. В общем анализе крови: эр-$2,5 \times 10^{12}/л$, НВ-66 г/л, ЦП= 0,7, единичные мишеневидные эритроциты, анизо-, пойкилоцитоз. Число лейкоцитов, тромбоцитов в норме. В биохимическом анализе крови: билирубин общий 85 ммоль/л, сывороточное железо 20 мкмоль/л, общий белок 55 г/л. Реакция Кумбса отрицательная. В <u>костном мозге раздражение</u> эритроидного ряда, эритроциты с большим количеством телец Гейнца. У матери также анемия, анамнез отца неизвестен. Вопросы: О каком заболевании можно думать? Какие клинико-гематологические изменения это подтверждают?
11	Мальчик Ю., 2,5 лет, поступил в отделение с жалобами на появившуюся желтушность кожных покровов. Из анамнеза известно, что мальчик родился от первой, нормально протекавшей беременности, срочных родов. При рождении отмечалась длительная выраженная желтушность кожных покровов, по поводу чего проводилось знаменное переливание крови. Когда ребенку было 7 месяцев, родители заметили, что он немного пожелтел, но к врачу не обратились. 3 дня назад у мальчика повысилась температура до $37,8^{\circ}C$, ребенок пожелтел. В поликлинике был сделан анализ крови, в котором выявлена анемия - гемоглобин 72 г/л. Из семейного анамнеза известно, что мать здорова, а у отца периодически желтеют склеры. При поступлении состояние ребенка тяжелое. Мальчик вялый, сонливый. Кожа и слизистые оболочки бледные с иктеричным оттенком. Обращает на себя внимание деформация черепа: башенный череп, седловидная переносица, готическое небо. Периферические лимфатические узлы мелкие, подвижные. Тоны сердца учащены, выслушивается систолический шум на верхушке. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1 см, селезенка +4 см ниже края реберной дуги. Стул, моча интенсивно окрашены. ДАННЫЕ ЛАБОРАТОРНЫХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ Общий анализ крови: НЬ - 72 г/л, Эр - $2,0 \times 10^{12}/л$, Ц.п. - 1,1, Ретик - 16%, Лейк- $10,2 \times 10^9/л$, п/я-2%, с-45%, э-3%, л-37%, м -13%, СОЭ -24 мм/час. Биохимический анализ крови: общий белок - 82 г/л, билирубин: непрямой - 140,4 мкмоль/л, прямой - нет, свободный гемоглобин - отсутствует. Осмотическая резистентность эритроцитов: min - 0,58, max - 0,32. 60% эритроцитов имеют сферическую форму. Вопросы: О каком заболевании можно думать? Какие клинико-гематологические изменения это подтверждают?
12	Больной О., 5 лет, обратился в приемное отделение в связи с травмой коленного сустава. Жалобы: на боли и ограничение движений в правом коленном суставе, которые появились через 2 часа после падения с велосипеда Анамнез заболевания: с возраста 1 года у мальчика после ушибов появляются обширные подкожные гематомы, несколько раз в год отмечаются кровотечения из носа. В возрасте 3 и 4 лет после ушибов возникала опухоль вокруг голеностопного и локтевого суставов, болезненность, ограничение движения, в них. Все вышеперечисленные травмы требовали госпитализации и проведения специфической терапии. Объективный статус: Состояние ребенка тяжелое. Жалуется на боль в коленном суставе, на ногу наступить не может. Кожные покровы бледные, на нижних конечностях, на лбу крупные экстрavasаты. Правый коленный сустав увеличен в объеме, горячий на ощупь, болезненный, движения в нем ограничены. В области левого локтевого сустава имеется ограничение подвижности, небольшое увеличение его объема как следствие травмы, перенесенной в 4-летнем возрасте. РЕЗУЛЬТАТЫ ЛАБОРАТОРНЫХ

		МЕТОДОВ ОБСЛЕДОВАНИЯ: Общий анализ крови: НЬ - 100 г/л, Эр - $3,0 \times 10^{12}/л$, Ретик - 3%, Тромб - $300 \times 10^9/л$, Лейк - $8,3 \times 10^9/л$, п/я - 3%, с - 63%, э - 3%, л - 22%, м - 9%, СОЭ - 12 мм/час. Длительность кровотечения по-дьюку - 2 мин 30 сек. Время свертывания крови по Ли-Уайту более 15 мин. Вопросы: О каком заболевании можно думать? Какие клинико-гематологические изменения это подтверждают?
13		Больной П., 10 лет, поступил в отделение с носовым кровотечением. Жалобы: на длительное носовое кровотечение. Анамнез заболевания: из анамнеза известно, что за 2 недели до настоящего заболевания перенес ОРВИ, после чего на различных участках тела, без определенной локализации появились экхимозы различной величины и мелкоточечная геморрагическая сыпь. Участковым врачом поставлен диагноз: геморрагический васкулит. Объективный статус: при поступлении состояние ребенка тяжелое. При осмотре обращает на себя внимание обильный геморрагический синдром в виде экхимозов различной величины и давности, на лице, шее и руках петехиальные элементы. В носовых ходах тампоны, пропитанные кровью. Периферические лимфатические узлы мелкие, подвижные. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются. РЕЗУЛЬТАТЫ ЛАБОРАТОРНЫХ МЕТОДОВ ОБСЛЕДОВАНИЯ: Общий анализ крови: НЬ - 101 г/л, Эр - $3,2 \times 10^{12}/л$, Тромб - $12 \times 10^9/л$, Лейк - $6,4 \times 10^9/л$, п/я - 2%, с - 59%, э - 3%, л - 28%, м - 8%, СОЭ - 5 мм/час. Миелограмма: костный мозг клеточный, бластные клетки - 2%, нейтрофильный росток - 62%, эозинофильный росток - 4%, лимфоциты - 5%, эритроидный росток - 27%, мегакарициты - 1 на 120 миелокариоцитов, отшнуровка тромбоцитов не нарушена. Общий анализ мочи: цвет - соломенно-желтый, удельный вес - 1008, белок - нет, эпителий плоский - 2-4 в п/з, лейкоциты - 2-4 в п/з, эритроциты - нет, цилиндры - нет, слизь - нет, бактерии - нет. Вопросы: 1. Согласны ли Вы с диагнозом участкового врача? 2. О каком заболевании можно думать? Какие клинико-гематологические изменения это подтверждают?
14		Больной П., 2 лет поступил с жалобами на отек и распирающую боль в правом коленном суставе через 6 часов после травмы. В анамнезе, с 11 месяцев у ребенка отмечались гематомы на теле больших размеров после травм, повторные гемартрозы. Аналогичные явления были <u>у деда по материнской линии</u>. Полгода назад у ребенка в анализах крови обнаружено снижение уровня VIII фактора свертывания крови до 5%. Был поставлен диагноз гемофилия А. Вопросы: чем определяется тяжесть заболевания? Какие клинико-гематологические изменения это подтверждают? Какой риск рождения детей в этой семье с подобным заболеванием?

15	Больная Г 10 лет, вес 26 кг. Жалобы на схваткообразные боли в животе, неустойчивый стул, плохой аппетит. Периодически отмечает повышение температуры до субфебрильных цифр, кашель, головные боли, головокружение. Объективно: девочка пониженного питания. Кожа бледная, сухая, слизистые оболочки бледно-розовые, ногти деформированы. Язык бледный, сосочки атрофированы, со стороны органов грудной клетки без особенностей. Живот мягкий при пальпации, чувствительный в <u>эпигастральной области</u>. Печень на 1,5см ниже реберной дуги, селезенка не увеличена. В ОАК: эритроцитов – $3,0 \times 10^{12}/л$, Нв – 80 г/л, ЦП – 0,8, анизо, пойкилоцитоз ++ за счет микроцитов. Сывороточное железо 6,5 мкмоль/л, лейкоцитов $-16,0 \times 10^9/л$, п-1, с-39, л-40, м -3, э-15, СОЭ – 20мм/час. В кале обнаружены яйца аскарид. На ЭФГДС – явления поверхностного гастрита. Р-графия грудной клетки без особенностей. Вопросы: О каком заболевании можно думать? Какие клинико-гематологические изменения это подтверждают?
16	Мальчику 1 год. От первой беременности, роды срочные, масса тела при рождении 3100 грамм. С первого месяца жизни отмечались проявления дерматита, с двухмесячного возраста тромбоцитопения, гепатоспленомегалия; с 6 месяцев отек Квинке, детская экзема, в 8 месяцев рецидивирующий отек Квинке, стафилококковый энтероколит в тяжелой форме. В общем анализе крови: лейкоциты $=9,0 \times 10^9/л$, тромбоциты $=12,0 \times 10^9/л$. В иммуннограмме: Т-лимфоциты $=2,5 \times 10^9/л$, В-лимфоциты $=0,3 \times 10^9/л$, IgG=12,4 г/л, IgM=0,6 г/л, IgA= 1,7 г/л, IgE 1847 МЕ/мл, ЦИК 186ед. 1. Поставьте предварительный диагноз. 2. Какие исследования необходимо выполнить для подтверждения диагноза?
17	Больная Сабина Д., 1993 года рождения, впервые поступила в гематологическое отделение Научного центра здоровья детей в феврале 2001 г. При поступлении: печень до +6 см из-под края правой реберной дуги, селезенка — нижний полюс у входа в малый таз. В клиническом анализе крови: гемоглобин (Hb) 103 г/л, тромбоциты $74 \times 10^9/л$. Проведена пункция костного мозга. В миелограмме выявлено большое количество крупных «пенистых» клеток. В Медико-генетическом научном центре проведено исследование активности лизосомных ферментов: снижение -D-глюкозидазы до 1,6 нМ/мг в час (норма 4,7–19); резкое повышение активности хитотриозидазы до 14 575 нМ/мг в час (норма 4,5–198) О каком заболевании можно думать?
18	Ребенок А., 3 дня жизни, поступила в отделение патологии новорожденных с клиникой геморрагического синдрома, патологией конечностей. Ребенок от 1 беременности, протекала нормально, роды 1, срочные, Оценка по шкале APGAR 5/7 баллов. Состояние при рождении: масса=3100г, рост=53 см, окружность головы = 36,5 см, окружность груди =35 см. Прикладывание к груди на первые сутки. При рождении аплазия лучевых костей, первые пальцы в положении метакарпальной флексии. Запястье обращено в сторону большого пальца. Отмечалась кровоточивость из пупочной ранки. В анализе крови: тромбоцитопения до $36 \times 10^9/л$,

		анемия. В анализе мочи: гематурия 1. . О каком заболевании можно думать? Какое обследование необходимо провести для подтверждения диагноза?
	19	Мальчик, 3 года, поступил в отделение для верификации диагноза. Из анамнеза известно, что с 8-месячного возраста у ребенка появились носовые кровотечения. В возрасте 1 года проведен анализ крови - выявлено снижение уровня тромбоцитов до $86 \times 10^9/\text{л}$ (86 тыс/мкл). Был обследован на предмет цитомегаловирусной инфекции, выявлены иммуноглобулины М, G к цитомегаловирусу, ПЦР цитомегаловируса не проводилась. Получал противовирусные препараты, иммуномодуляторы без значимого эффекта. В 1,5 года перенес гнойный отит, в 2 года 8 мес - энтероколит. При осмотре обращают на себя внимание петехиальные высыпания в области голеней, в остальном соматический статус без особенностей. При сборе анамнеза получена информация: у прабабушки по материнской линии умер сын в возрасте 8 мес (причина смерти неизвестна), у бабушки мальчика умерло 2 сына (в возрасте 5 мес от сепсиса, в возрасте 7 мес - от кровоизлияния в головной мозг). При введении прикорма у данного пациента отмечались явления тяжелого дерматита. 1. О каком заболевании можно думать? Какое обследование необходимо провести для подтверждения диагноза?
	20	Пациент М., 6 лет госпитализирован в детскую больницу с болью в левом бедре, которая усилилась за последние несколько месяцев до такой степени, что он не смог самостоятельно передвигаться. Из анамнеза стало известно, что ребенок в течение последнего года жалуется на периодически возникающие очень сильные боли в ногах, которые чаще возникают ночью. Травму и мать ребенка, и сам мальчик, отрицают. В течение последних 9 месяцев у ребенка частые носовые кровотечения. При физикальном обследовании выявлено физическое развитие среднее. Живот увеличен в объеме. При пальпации печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги, селезенка на 5 см и имеет плотную консистенцию. Субфебрильная лихорадка. В общем анализе крови — тромбоцитопения, небольшой лейкоцитоз, эритроциты и гемоглобин в норме. При проведении компьютерной томографии с внутривенным контрастированием выявлен асептический некроз головки левой бедренной кости. 1. Какое заболевание может заподозрить врач? Какими исследованиями диагноз можно подтвердить?
	21	Пациент Д., возраст 14 лет, поступил с жалобами на боли в стопах. Беременность и роды у матери пациента протекали физиологически; развитие ребенка до начала болезни соответствовало возрасту. Дебют заболевания отмечался в возрасте 10 лет, когда после физической нагрузки у мальчика впервые появились боли в ногах. Боли имели нейропатический характер (интенсивные, жгучие, с локализацией на тыльной поверхности стоп). В дальнейшем боли в конечностях стали возникать без провоцирующих факторов; увеличились по интенсивности, частоте, продолжительности; распространились на верхние конечности; купировались только на фоне приема нестероидных противовоспалительных средств. Также отмечались периодические подъемы температуры тела, сопровождающие боли в конечностях, снижение фона настроения, повышенная тревожность. Офтальмоскопия: дистрофические изменения роговицы. Биохимический анализ мочи: микропротеинурия. Данные энзимодиагностики: снижение активности альфа-D-галактозидазы в крови. Данные молекулярно-генетического исследования (произведено в лаборатории молекулярно-генетической диагностики НЦЗД): обнаружена мутация c.1163 T>A в экзоне 7 гена

		GLA у пациента и его матери. О каком заболевании можно думать?											
	22	На прием к педиатру обратилась мать мальчика 3-х лет с жалобами на частые инфекционные заболевания с раннего возраста. В возрасте 1 месяца ребенок перенес ОРВИ с гнойным конъюнктивитом, с 5 месяцев было 8 эпизодов отитов с гноетечением. В 8 месяцев — баланопостит. С 2 лет эпизоды распространенной язвенной формы пиодермии, рецидивирующие бронхиты с длительным кашлем и слизисто-гнойной мокротой. Из анамнеза: ребенок родился доношенным в удовлетворительном состоянии. Моторное развитие с небольшой задержкой. Психо-речевое развитие по возрасту. Ребенок не привит (в связи с отказом матери). При осмотре — физическое развитие ниже среднего. Кожные покровы бледные с элементами пустулезной сыпи в области туловища и конечностей. При осмотре слизистой полости рта на внутренней поверхности щек и в области мягкого неба определяются дефекты слизистой с белым творожистым налетом. 1. Какие клинические проявления заболевания ребенка позволяют исключить врожденный гипотиреоз? О каком заболевании можно думать?											
	23	Мальчик, 12 лет, поступил в отделение клинической иммунологии с целью верификации диагноза. Из анамнеза известно, что с 1 года 2 мес неоднократно перенес гнойные инфекции ЛОР-органов (отиты, синуситы) и дыхательных путей (бронхиты, пневмонии). Все эпизоды инфекционных заболеваний требовали назначения антибактериальной терапии. В среднем в год отмечается 2-3 эпизода инфекций ЛОР-органов, 3-4 эпизода бронхита. За 12 лет жизни перенес 4 пневмонии. В настоящее время отмечается фебрилитет в течение 7 дней - 1-2 подъема в сутки. При осмотре выявлены: задержка физического развития, микроцефалия, лицевые стигмы (птичье лицо, большие уши, длинный нос), характерологические особенности (инфантилизм). Со слов мамы, учится плохо. На коже пятна "кофе с молоком". Пальпируются надключичные, подключичные, шейные лимфатические узлы до 1,0 см в диаметре, правый подмышечный лимфатический узел до 2,0 см в диаметре. Носовое дыхание затруднено, отделяемое гнойного характера. Печень, селезенка не увеличены. При обследовании выявлено: анемия I степени, повышение СОЭ до 38 мм/ч, снижение уровня иммуноглобулинов А, G, М. По данным осмотра оториноларинголога имеет место течение гнойного гайморита. Получена информация, что мама находится на 11-й неделе беременности. 1. Какие лечебно-диагностические мероприятия должен провести врач в срочном порядке? 2. Каков прогноз при данном заболевании?											
ОПК-5, ПК -2 Способен назначить лечение детям и контролировать его эффективность и безопасность		Задания закрытого типа											
	1.	Прочитайте тест и определите соответствие Определите соответствие препарата, назначаемому лечению ИТП											
		<table><tr><td></td><td>Объект</td><td></td><td>Характеристика</td></tr><tr><td>А</td><td>Габриглобин</td><td>1</td><td>Препарат 1 линии в лечении ИТП, назначение предпочтительно</td></tr><tr><td>Б</td><td>Преднизолон</td><td>2</td><td>Только по жизненным показаниям</td></tr></table>		Объект		Характеристика	А	Габриглобин	1	Препарат 1 линии в лечении ИТП, назначение предпочтительно	Б	Преднизолон	2
	Объект		Характеристика										
А	Габриглобин	1	Препарат 1 линии в лечении ИТП, назначение предпочтительно										
Б	Преднизолон	2	Только по жизненным показаниям										

		В	Тромбоконцентрат	3	Препарат 2 линии	
		Г	Элтромпаг	4	Препарат 1 линии	
		Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:				
		А	Б	В	Г	
	2.	Прочитайте тест и определите соответствие				
		Определите соответствие длительности терапии и пути введения препарата				
			Объект		Характеристика	
		А	Преднизолон	1	2 гр/кг в/в капельно	
		Б	Габриглобин	2	2 мг/кг внутрь 21 день	
В		Дексаметазон	3	30 мг/кг 3 дня в/в		
Г		Метилпреднизолон	4	40 мг/кг/сутки 4 дня		
Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:						
А		Б	В	Г		
3.	Прочитайте тест и определите соответствие					
	Выберите соответствие степени тяжести геморрагического синдрома и тактики ведения пациента					
		Объект		Характеристика		
	А	0-1 ст	1	Согласие на наблюдение, лечение		
	Б	2 степень	2	Наблюдение/согласие на наблюдение		
	В	3 степень	3	Лечение		
	Г	4 степень	4	Лечение для снижения степени тяжести до 1ой или 2-ой		
	Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:					
	А	Б	В	Г		
4	Прочитайте тест и определите соответствие					
	Выберите соответствие форме ИТП и представленной характеристике					
		Объект		Характеристика		
	А	Полный	1	отсутствие ответа после одного (например,		

			тромбоцитарный ответ		кортикостероидов) и более видов медикаментозной терапии, диктующее потребность в дополнительных или альтернативных терапевтических мероприятиях																				
	Б	Резистентная ИТП	2		количество тромбоцитов $\geq 30 \times 10^9/\text{л}$ (или 2кратное увеличение их базального количества) при отсутствии кровоточивости. -																				
	В	Парциальный тромбоцитарный ответ	3		— отсутствие непосредственного ответа на спленэктомию или потеря ответа после спленэктомии, сопровождающиеся тяжелой кровоточивостью и сохранением необходимости в проведении дальнейших медикаментозных видов терапии																				
	Г	Рефрактерная ИТП	4		количество тромбоцитов $\geq 100 \times 10^9/\text{л}$ при отсутствии кровоточивости																				
Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами: <table border="1"> <tr> <td>А</td> <td>Б</td> <td>В</td> <td>Г</td> </tr> <tr> <td></td> <td></td> <td></td> <td></td> </tr> </table>						А	Б	В	Г																
А	Б	В	Г																						
5	Прочитайте тест и определите соответствие Выберите соответствие шкалы факторов риска для назначения активного лечения при ИТП <table border="1"> <tr> <td></td> <td>Объект</td> <td></td> <td>Характеристика</td> </tr> <tr> <td>А</td> <td>Социальные факторы</td> <td>1</td> <td>Дети младшего возраста</td> </tr> <tr> <td>Б</td> <td>Психосоциальные факторы</td> <td>2</td> <td>Приверженность терапии пациента или его семьи и другое</td> </tr> <tr> <td>В</td> <td>Медицинские факторы</td> <td>3</td> <td>Невозможность круглосуточно наблюдать пациента, удаленность места проживания от медицинского учреждения</td> </tr> <tr> <td>Г</td> <td>Возраст ребенка</td> <td>4</td> <td>Травма головы, сопутствующие заболевания, необходимость приема препаратов</td> </tr> </table> Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:						Объект		Характеристика	А	Социальные факторы	1	Дети младшего возраста	Б	Психосоциальные факторы	2	Приверженность терапии пациента или его семьи и другое	В	Медицинские факторы	3	Невозможность круглосуточно наблюдать пациента, удаленность места проживания от медицинского учреждения	Г	Возраст ребенка	4	Травма головы, сопутствующие заболевания, необходимость приема препаратов
	Объект		Характеристика																						
А	Социальные факторы	1	Дети младшего возраста																						
Б	Психосоциальные факторы	2	Приверженность терапии пациента или его семьи и другое																						
В	Медицинские факторы	3	Невозможность круглосуточно наблюдать пациента, удаленность места проживания от медицинского учреждения																						
Г	Возраст ребенка	4	Травма головы, сопутствующие заболевания, необходимость приема препаратов																						

		А	Б	В	Г	

6

Прочитайте тест и определите соответствие
 Выберите соответствие отрицательных и положительных факторов в лечении препаратами:

	Объект		Характеристика
А	ВВИГ (+) фактор	1	Длительная инфузия, асептический менингит, стоимость препарата
Б	ВВИГ (-) фактор	2	Быстрый эффект, однократное введение
В	ГКС (+) фактор	3	Длительный курс, побочные эффекты
Г	ГКС (-) фактор	4	Минимальная стоимость

Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:

А	Б	В	Г
2	1	4	3

7

Прочитайте тест и определите соответствие
 Определите соответствие препарата его фармакологической группе

	Объект		Характеристика
А	Габриглобин	1	глюкокортикоид
Б	Преднизолон	2	Внутривенный иммуноглобулин
В	ритуксимаб	3	Стимулятор тромбопоэза
Г	Элтромпаг	4	Моноклональное антитело

Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:

А	Б	В	Г

8

Прочитайте тест и определите соответствие
 Определите соответствие препарата, назначаемому лечению ИТП

	Объект		Характеристика
А	Острая ИТП	1	ТГСК
Б	Хроническая ИТП	2	Химиолечение

		В	Лейкоз	3	ВВИГ по требованию	
		Г	Синдром Вискотта-Олдрича	4	ВВИГ	
		Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:				
		А	Б	В	Г	
	9	Прочитайте тест и определите соответствие				
		Определите соответствие препарата, при неотложных состояниях при ИТП				
			Объект		Характеристика	
		А	Почечное кровотечение	1	Аминокапроновая кислота внутрь	
		Б	Носовое кровотечение	2	ВВИГ+аминокапроновая кислота	
В		Желудочное кровотечение	3	Тампонада носа с аминокапроновой кислотой		
Г		Внутричерепное кровотечение	4	Аминокапроновая кислота в/в		
Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:						
А		Б	В	Г		
10	Определите тактическую последовательность при затяжной/хронической форме ИТП					
	А. Удаление селезенки					
	Б. Моноклональные антитела					
	В. Препараты 2 линии (тромбопластин)					
	Г. Препараты 1 линии (ВВИГ/ГКС)					
	Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:					
	А	Б	В	Г		

11	Прочитайте тест и определите соответствие Определите соответствие применяемого лечения заболеванию, протекающему с тромбоцитопенией			
		Объект		Характеристика
	А	ИТП	1	ТГСК
	Б	Синдром Вискотта-Олдрича	2	ВВИГ
	В	Острый лейкоз	3	Глюкокортикоиды, Азатиоприн
	Г	СКВ	4	Гемотрансфузия тромбоконцентрата
Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:				
	А	Б	В	Г
12	Определите последовательность лечебных мероприятий при болезни Гоше			
	А. Пациент со спленомегалией/гепатомегалией и тромбоцитопенией			
	Б. Пункция костного мозга, исключение онкологического заболевания			
	В. Определение активности фермента бета-гликозидазы/молекулярная генетика			
	Г. Назначение препарата «Реплагал» пожизненно			
Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:				
	А	Б	В	Г
13	Прочитайте тест и определите соответствие Определите соответствие между препаратом и его определением			
		Объект		Характеристика
	А	Габриглобин	1	Ферментозаместительный препарат
	Б	Ритуксимаб	2	Внутривенный иммуноглобулин
	В	Велаглуцераза	3	Антибактериальный препарат
	Г	Ванкомицин	4	Моноклональное антитело
Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:				
	А	Б	В	Г
14	Прочитайте тест и определите соответствие Определите соответствие ошибочных назначений при болезни Гоше основным симптомам			

			Объект		Характеристика
		А	Спленомегалия	1	Назначение глюкокортикоидов
		Б	Анемия	2	Оперативное лечение, антибактериальная терапия
		В	Костные кризы	3	Препараты железа
		Г	Тромбоцитопения	4	Удаление селезенки
	Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:				
	А	Б	В	Г	
	15	Прочитайте тест и определите соответствие Определите соответствие набора лекарственных препаратов в соответствии с заболеванием			
			Объект		Характеристика
А		Анемия Фанкони	1	Внутривенный иммуноглобулин	
Б		Анемия Даймонда-Блекфана	2	ТГСК	
В		Синдром Вискотта-Олдрича	3	Антибиотики, гемотрансфузия эритроцитарной массы, тромбоконцентрата	
Г		Синдром Ниймегена	4	Гемотрансфузии эритроцитарной массы, ТГСК	
Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:					
А		Б	В	Г	
16		Расставьте в правильной последовательности шаги, которые пациент должен предпринять для участия в клиническом испытании нового лечения болезни Гоше: А. Подписание информированного согласия. Б. Прохождение предварительного медицинского обследования. В. Регистрация в клиническом испытании. Г. Обсуждение возможных рисков и побочных эффектов с врачом.			
	Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:				
	А	Б	В	Г	

17	Прочитайте текст и определите соответствие Определите соответствие между препаратом и лизосомальными болезнями накопления			
		Объект		Характеристика
	А	Болезнь Фабри	1	Велаглуцераза
	Б	Синдром Ниймегена	2	ФЗТ, ГТСК
18	В	Болезнь Гоше 1 типа	3	ГТСК
	Г	Синдром Вискотта-Олдрича	4	ВВИГ
	Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:			
	А	Б	В	Г
19	Прочитайте текст и определите соответствие Определите соответствие между препаратом, применяемый для лечения и лизосомальными болезнями накопления			
		Объект		Характеристика
	А	Болезнь Гоше 1 типа	1	Реплагал
	Б	Тирозинемия	2	Велаглуцераза
20	В	Болезнь Виллебрандта	3	Нитизинон
	Г	Болезнь Фабри	4	Рекомбинантный препарат 8 фактора
	Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:			
	А	Б	В	Г
20	Определите последовательность лечебных мероприятий при болезни Гоше А. Пациент со спленомегалией/гепатомегалией и тромбоцитопенией Б. Пункция костного мозга, исключение онкологического заболевания В. Определение активности фермента бета-гликозидазы/молекулярная генетика Г. Назначение препарата «Реплагал» пожизненно Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:			
	А	Б	В	Г

Определите соответствие между заболеванием и основным препятствием к его лечению

	Объект		Характеристика
А	Болезнь Гоше	1	Высокая стоимость, препарат не финансируется из федерального бюджета
Б	Болезнь Фабри	2	Неправильная диагностика, долгое наблюдение детей с диагнозом «тромбоцитопения неясной этиологии»
В	Тирозинемия	3	Сложность в подборе донора для проведения ТГСК
Г	Синдром Вискотта-Олдрича	4	Поздняя диагностика, мультисистемность проявлений, «маски» заболеваний печени, рахитоподобных заболеваний

Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:

А	Б	В	Г

21

Прочитайте текст и определите соответствие

Определите соответствие ошибочных назначений при болезни Гоше основным симптомам

	Объект		Характеристика
А	Спленомегалия	1	Назначение глюкокортикоидов
Б	Анемия	2	Оперативное лечение, антибактериальная терапия
В	Костные кризы	3	Препараты железа
Г	Тромбоцитопения	4	Удаление селезенки

Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:

А	Б	В	Г

22

Упорядочьте следующие этапы лечения врожденного иммунодефицита:

- А. Профилактика и лечение инфекционных осложнений.
Б. Заместительная терапия иммуноглобулинами.
В. Генная терапия (для определенных типов иммунодефицитов).
Г. Трансплантация костного мозга (для тяжелых форм).

Запишите выбранные цифры под соответствующими буквами:

		А	Б	В	Г	
		Задания закрытого типа (дополнительные)				
	1	Методом терапии острой ИТП является: А. глюкокортикоидная терапия Б. применение внутривенного иммуноглобулина G В. комбинированное применение глюкокортикоидов и ВВИГ Г. метилпреднизолон в высоких дозах Д. Все перечисленное				
	2	Курс терапии преднизолоном при ИТП составляет: А. 21 день Б. 14 дней В. 10 дней Г. 30 дней				
	3	Основная доза преднизолона в лечении ИТП: А. 1 мг/кг/сут Б. 2 мг/кг/сут В. 5 мг/кг/сут Г. 0,5 мг/кг/сут				
	4	«Пулс»-терапия метилпреднизолоном проводится в дозе: А. 30 мг/кг на 3 дня Б. 10 мг/кг на 5 дней В. 50 мг/кг однократно Г. 2 мг\кг 21 день				
	5	Препаратом выбора для лечения острой и хронической ИТП у детей раннего возраста является: А. Преднизолон Б. Метил-преднизолон В. Внутривенный человеческий иммуноглобулин (IgG) Г. метотрексат				
	6	К препаратам ВВИГ относят все, кроме: А. Пентаглобин Б. Габриглобин В. Октанат Г. Октагам				

	7	Иммуносупрессивная доза ВВИГ применяемая для лечения ИТП составляет: А. 1–2 гр/кг Б. 0,4–0,8 гр/кг В. 0,2-0,4 гр/кг Г. 5 граммов/кг
	8	Основными методами лечения хронической ИТП является: А. ВВИГ Б. ритуксимаб (мабтера) В. Спленэктомия Г. Все перечисленное
	9	. Показанием к спленэктомии при хИТП является: А. тяжелое непрерывно рецидивирующее течение хИТП Б. жизнеугрожающие состояния острой ИТП или хИТП В. резистентность ко всем методам лечения Г. необходимость постоянного приема ГКС при хИТП Д. все перечисленное
	10	Больным, перенесшим острую ИТП противопоказано все, кроме: А. Вакцинация живыми вакцинами Б. Инсоляция В. Прием аспирина и других антиагрегантов Г. Санация хронических очагов инфекции
	11	Основным методом лечения пациентов с болезнью Гоше является: А. пожизненная диета; Б. заменное переливание крови; В. ферментзаместительная терапия; Г. трансплантация костного мозга;
	12	Назначение ферментной заместительной терапии пациентам с болезнью Гоше приводит ко всему, кроме: А. купированию костных болей, предотвращению развития остеонекрозов и костных кризов; Б. нормализации объема печени и селезенки (у несplenэктомизированных больных); В. нормализации уровней гемоглобина, тромбоцитов; Г. уменьшению дизурических проявлений.
	13	При лечении болезни Гоше используют: А. Преднизолон при возникновении костных кризов Б. кортикостероиды с целью купирования цитопенического синдрома; В. препараты железа при анемии;

		Г. ферментную заместительную терапию
14		При развитии проявлений остеопороза для замедления и прекращения потери костной массы, повышения ее прочности, предотвращения переломов костей в комплексной терапии болезни Гоше рекомендуется применять: А. соли кальция Б. витамин А; В. витамин С; Г. витамин Е
15		Ферментная заместительная терапия рекомендована при: А. I и III типе болезни Гоше Б. II и III типе болезни Гоше; В. I и II типе болезни Гоше с осложнениями; Г. при всех типах
16		Имiglюцераза применяют при всем, кроме: А. I типе болезни Гоше без поражения трубчатых костей скелета Б. I типе болезни Гоше с поражением трубчатых костей скелета В. II типе болезни Гоше; Г. III типе болезни Гоше
17		Велаглюцераза альфа показана для длительного лечения детей с болезнью Гоше: А. I типа Б. II типа; В. III типа; Г. любого типа, только при наличии осложнений.
18		Болезнь Гоше у детей лечат: А. генноинженерной-терапией; Б. консервативно (фармакотерапия) В. физиотерапевтическими методами; Г. хирургическими вмешательствами.
19		Основным методом лечения пациентов с болезнью Гоше является: А. пожизненная диета; Б. заменное переливание крови; В. ферментзаместительная терапия; Г. трансплантация костного мозга;

20	Лицензированные препараты в России для лечения болезни Фабри: * А. реплагал, фабразим Б. дигоксин В. аспирин, клопидогрель Г. верошпирон	
21	Назначение ферментной заместительной терапии пациентам с болезнью Гоше приводит ко всему, кроме: А. купированию костных болей, предотвращению развития остеонекрозов и костных кризов; Б. нормализации объема печени и селезенки (у несplenэктомизированных больных); В. нормализации уровней гемоглобина, тромбоцитов; Г. уменьшению дизурических проявлений.	
22	При лечении болезни Гоше используют: А. Преднизолон при возникновении костных кризов Б. кортикостероиды с целью купирования цитопенического синдрома; В. препараты железа при анемии; Г. ферментную заместительную терапию	
23	При развитии проявлений остеопороза для замедления и прекращения потери костной массы, повышения ее прочности, предотвращения переломов костей в комплексной терапии болезни Гоше рекомендуется применять: А. соли кальция Б. витамин А; В. витамин С; Г. витамин Е	
24	Болезнь Гоше у детей лечат: А. генноинженерной-терапией; Б. консервативно (фармакотерапия) В. физиотерапевтическими методами; Г. хирургическими вмешательствами.	
25	Косвенным признаком при болезни Фабри является то, что ребенок А. испытывает облегчение, когда ложится на теплую поверхность; Б. испытывает облегчение, когда принимает нестероидные противовоспалительные препараты; В. успокаивается в прохладной воде; Г. успокаивается в теплой воде.	

26	Без соответствующего лечения болезни Фабри смертельный исход наступает от всего, кроме А. печеночной недостаточности; Б. почечной недостаточности; В. сердечно-сосудистых болезней Г. цереброваскулярных осложнений
	Задания открытого типа
1	Железодефицитная анемия: основные принципы лечения, группы препаратов железа, схемы назначения.
2	Показания к назначению парентеральных препаратов железа; контроль эффективности лечения ЖДА.
3	Анемии периода новорожденности: методы коррекции
4	Тромбоцитопении периода новорожденности, лечение
5	Геморрагическая болезнь новорожденных, методы лечения
6	Талассемия, лечение
7	Наследственный микросфероцитоз (болезнь Минковского-Шоффара): лечение
8	Иммунная тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа): основные принципы терапии, лечение. Применение ВВИГ.
9	Лечебная тактика при гемофилиях. Профилактика осложнений (гемартрозов и др.).
10	Неотложная помощь при различных видах кровотечения. Осложнения
13	Тактика врача педиатра при нейтропении у детей, лечение.
15	Лечение В-12 дефицитных и фоливодефицитных анемий
16	Лечение апластических и гипопластических анемий
20	Неотложные мероприятия при ИТП
21	Неотложные мероприятия при гемолитическом кризе при болезни Минковского-Шоффара
22	Показания к гемотрансфузии в периоде новорожденности, порядок проведения
23	ИТП, тактика при носовом кровотечении
25	Синдром Ди-Джорджа, принципы терапии.
26	Синдром Ниймегена, Принципы лечения.
27	Болезнь Фабри принципы терапии
28	Болезнь Гоше. Принципы лечения.
29	Тирозинемия, лечение, специализированное питание

	Задания открытого типа (дополнительные)
1.	Больной П., 2 лет поступил с жалобами на отек и распирающую боль в правом коленном суставе через 6 часов после травмы. В анамнезе, с 11 месяцев у ребенка отмечались гематомы на теле больших размеров после травм, повторные гемартрозы. Аналогичные явления были <u>у деда по материнской линии</u> . Полгода назад у ребенка в анализах крови обнаружено снижение уровня VIII фактора свертывания крови до 5%. Был поставлен диагноз гемофилия А. Какую терапию необходимо назначить?
2.	Больной В., 9 лет. Наблюдается в детской поликлинике с диагнозом анемия, курсами принимает препараты железа. В течение нескольких лет, чаще после ОРВИ, до 5-6 раз в год, наблюдаются периодические приступы болей в животе, появляется желтушность кожи. Не обследовался. У матери-желчекаменная болезнь. Неделию назад после перенесенного острой респираторной вирусной инфекции состояние ребенка ухудшилось, появилась головная боль, слабость, головокружение, усилилась бледность, иктеричность кожи и склер. При осмотре: мальчик вялый, кожа бледно-желтушная, склеры иктеричные, печень + 2 см, селезенка + 6 см из-под реберной дуги. В <u>общем анализе крови: гемоглобин</u> 52 г/л, лейкоцитоз со сдвигом влево, 60% микросфероцитов, ретикулоциты- 120‰. Поставлен диагноз микросфероцитарной анемии. Назначьте лечение
3.	Девочка 12 лет переболела ОРВИ, принимала ибупрофен, бромгексин, была выписана в школу. Через 5 дней отмечено интенсивное носовое кровотечение. Была вызвана скорая помощь. При осмотре: Температура тела 36,5°C. Кожа бледная. На шее, животе, бёдрах имеются петехии от точечных до 4 мм, на передней поверхности голени и ягодицах - несколько экхимозов. По задней стенке зева – сгустки крови, прожилки алой крови. На слизистой щеки несколько подслизистых кровоизлияний. В правом носовом ходу кровянистый сгусток. Лимфатические узлы не пальпируются. Дыхание везикулярное. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС 102 в 1 минуту. Живот безболезненный. Печень – по реберному краю. Была госпитализирована. Обследована: Анализ крови Hb 105 г/л, L 4,5x10 ⁹ /л, Тр. 20x10 ⁹ /л, СОЭ 19 мм/ч
4	У мальчика 7 лет во время лечения у стоматолога после экстракции больного молочного зуба длительно не останавливалось кровотечение. В анамнезе у ребёнка бывают продолжительные носовые кровотечения. Анамнез: Ребёнок усыновлённый, из семьи вынужденных переселенцев, последние несколько лет за медицинской помощью не обращались. Ранний анамнез не известен. Известно, что брат ребёнка погиб от тупой травмы живота. Сведений о вакцинации ребёнка нет. При осмотре: Температура тела 36,6°C. Кожа бледная, два крупных синяка на нижних конечностях. Правый коленный сустав шарообразной формы, безболезненный, плотный на ощупь. Сгибание в суставе ограничено на 20°, имеется нерезковыраженная деформация правого локтевого сустава и ограничение сгибания в нём. Живот безболезненный. Стул регулярный. Мочеиспускания 5-7 раз в день свободные. Обследован: в общем анализе крови Эр-3,4x10 ¹² , Hb-106 г/л, Тр-259,2x10 ⁶ , L-5,2x10 ⁶ , Э-1, П-1, С-41, Л-53, М-4%, СОЭ-12 мм/ч. На УЗИ брюшной полости внутренние органы не изменены.
5	Ребенок Х., 2,5 год, вес 11200г., рост 81 см, из двойни. Вес при рождении 2500 грамм, рост-49 см. С рождения на смешанном вскармливании, в настоящее время получает до 1 литра коровьего молока в день. Прикормы практически не введены (только

	каши). Аппетит снижен, ребенок ест мел, песок. Объективно: Ребенок пониженного питания, бледный. Моторное развитие соответствует возрасту, задержка речевого развития. Кожа сухая, волосы редкие. В легких хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, тахикардия до 120 в минуту, систолический шум, стул неустойчивый, печень и селезенка на 2 см ниже реберной дуги. В общем анализе крови: эр-$3,0 \times 10^{12}/л$, Нв-62 г/л, ц.п.0,7, лейкоциты $6,5 \times 10^9/л$, э-1, п-1, с-45, л-49, м-9, СОЭ- 12 мм/час, анизоцитоз++, пойкилоцитоз++, микроцитоз. В биохимическом анализе крови - сывороточное железо 4,5 мкмоль/л.
6	Ребенок А, 1,5 года. От 1 беременности, протекавшей на фоне ЖДА Пстепени. Вес при рождении 3100 грамм, рост 49 см. Грудное вскармливание до 3-х месяцев, далее ребенок кормился кефиром, с 6-ти месячного возраста переведен на кормление цельным козьим молоком. Из прикормов получает только картофельное пюре, при попытке ввести мясной фарш-рвота. В последнее время заторможен, аппетит снижен, ест мел, плохо набирает в весе. Ребенок не обследован. Масса тела 9 кг. При осмотре; кожа бледная с восковым оттенком, видимые слизистые бледные, язык лакированный. Волосы тусклые, ломкие. Сердечные тоны приглушены, тахикардия, короткий систолический шум на верхушке. Печень на 2 см ниже реберной дуги. В ОАК: эритроцитов - $2,8 \times 10^{12}/л$, Нв – 66 г/л, ц.п. – 0,71, СОЭ – 12мм/час. В биохимическом анализе крови: сывороточное железо 6,0 мкмоль/л.
7	Мальчик Ю., 2,5 лет, поступил в отделение с жалобами на появившуюся желтушность кожных покровов. Из анамнеза известно, что мальчик родился от первой, нормально протекавшей беременности, срочных родов. При рождении отмечалась длительная выраженная желтушность кожных покровов, по поводу чего проводилось знаменное переливание крови. Когда ребенку было 7 месяцев, родители заметили, что он немного пожелтел, но к врачу не обратились. 3 дня назад у мальчика повысилась температура до 37,8°C, ребенок пожелтел. В поликлинике был сделан анализ крови, в котором выявлена анемия - гемоглобин 72 г/л. Из семейного анамнеза известно, что мать здорова, а у отца периодически желтеют склеры. При поступлении состояние ребенка тяжелое. Мальчик вялый, сонливый. Кожа и слизистые оболочки бледные с иктеричным оттенком. Обращает на себя внимание деформация черепа: башенный череп, седловидная переносица, готическое небо. Периферические лимфатические узлы мелкие, подвижные. Тоны сердца учащены, выслушивается систолический шум на верхушке. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1 см, селезенка +4 см ниже края реберной дуги. Стул, моча интенсивно окрашены. ДАННЫЕ ЛАБОРАТОРНЫХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ: Общий анализ крови: НЬ - 72 г/л, Эр - $2,0 \times 10^{12}/л$, Ц.п. - 1,1, Ретик - 16%, Лейк- $10,2 \times 10^9/л$, п/я-2%, с-45%, э-3%, л-37%, м -13%, СОЭ -24 мм/час. Биохимический анализ крови: общий белок - 82 г/л, билирубин: непрямой - 140,4 мкмоль/л, прямой - нет, свободный гемоглобин - отсутствует. Осмотическая резистентность эритроцитов: min - 0,58, max - 0,32. 60% эритроцитов имеют сферическую форму. Вопросы: Какой метод лечения является оптимальным, показан ли он данному больному и почему?
8	Больной О., 5 лет, обратился в приемное отделение в связи с травмой коленного сустава. Жалобы: на боли и ограничение движений в правом коленном суставе, которые появились через 2 часа после падения с велосипеда Анамнез заболевания: с возраста 1 года у мальчика после ушибов появляются обширные подкожные гематомы, несколько раз в год отмечаются кровотечения из носа. В возрасте 3 и 4 лет после ушибов возникала опухоль вокруг голеностопного и локтевого суставов, болезненность, ограничение движения, в них. Все вышеперечисленные травмы требовали госпитализации и проведения специфической терапии.

	Объективный статус: Состояние ребенка тяжелое. Жалуется на боль в коленном суставе, на ногу наступить не может. Кожные покровы бледные, на нижних конечностях, на лбу крупные экстрavasаты. Правый коленный сустав увеличен в объеме, горячий на ощупь, болезненный, движения в нем ограничены. В области левого локтевого сустава имеется ограничение подвижности, небольшое увеличение его объема как следствие травмы, перенесенной в 4-летнем возрасте. РЕЗУЛЬТАТЫ ЛАБОРАТОРНЫХ МЕТОДОВ ОБСЛЕДОВАНИЯ: Общий анализ крови: НЬ - 100 г/л, Эр - $3,0 \times 10^{12}/л$, Ретик - 3%, Тромб - $300 \times 10^9/л$, Лейк - $8,3 \times 10^9/л$, п/я - 3%, с - 63%, э - 3%, л - 22%, м - 9%, СОЭ - 12 мм/час. Длительность кровотечения по-дьюку - 2 мин 30 сек. Время свертывания крови по Ли-Уайту более 1 Вопросы: Назначьте лечение больному. Какой из видов терапии можно считать патогенетическим?
9	Больной П., 10 лет, поступил в отделение с носовым кровотечением. Жалобы: на длительное носовое кровотечение Анамнез заболевания: Из анамнеза известно, что за 2 недели до настоящего заболевания перенес ОРВИ, после чего на различных участках тела, без определенной локализации появились экхимозы различной величины и мелкоточечная геморрагическая сыпь. Участковым врачом поставлен диагноз: геморрагический васкулит. Объективный статус: При поступлении состояние ребенка тяжелое. При осмотре обращает на себя внимание обильный геморрагический синдром в виде экхимозов различной величины и давности, на лице, шее и руках петехиальные элементы. В носовых ходах тампоны, пропитанные кровью. Периферические лимфатические узлы мелкие, подвижные. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются РЕЗУЛЬТАТЫ ЛАБОРАТОРНЫХ МЕТОДОВ ОБСЛЕДОВАНИЯ: Общий анализ крови: НЬ - 101 г/л, Эр - $3,2 \times 10^{12}/л$, Тромб - $12 \times 10^9/л$, Лейк - $6,4 \times 10^9/л$, п/я - 2%, с - 59%, э - 3%, л - 28%, м - 8%, СОЭ - 5 мм/час. Миелограмма: костный мозг клеточный, бластные клетки - 2%, нейтрофильный росток - 62%, эозинофильный росток - 4%, лимфоциты - 5%, эритроидный росток - 27%, мегакарициты - 1 на 120 миелокариоцитов, отшнуровка тромбоцитов не нарушена. Общий анализ мочи: цвет - соломенно-желтый, удельный вес - 1008, белок - нет, эпителий плоский - 2-4 в п/з, лейкоциты - 2-4 в п/з, эритроциты - нет, цилиндры - нет, слизь - нет, бактерии - нет. Вопросы: Назначьте лечение данному больному. Каков прогноз заболевания? 5. Как будет осуществляться плановая иммунизация пациента после выздоровления?
10	Больной В., 6 лет. В течение последнего месяца появились жалобы на слабость, утомляемость при нагрузках, бледность, появились геморрагические высыпания на коже. При поступлении состояние тяжелое: на коже голени обильная петехиальная сыпь, слизистые бледные. Дыхание жесткое, хрипов нет, ЧД 26 в минуту. Тоны сердца ритмичные, систолический шум, ЧСС 118 в мин. Живот мягкий Печень +0,5 см, селезенка +0,5 см из-под края реберной дуги. В общем анализе крови: НЬ 38 г/л, Эр $1,5 \times 10^{12}/л$, ретикулоциты не встретились, тромбоциты $8 \times 10^9/л$, лейкоциты $1,0 \times 10^9/л$, п/я 0%, с/я 16%, эозинофилы 3%, лимфоциты 67%, моноциты 14%, СОЭ 60 мм/ч. В миелограмме: бласты 0,6%, мегакарициты не встретились, лимфоциты 58,6%, гранулоцитарный росток представлен всеми формами, количественно уменьшен, количество клеток красного ростка снижено. Диагностирована апластическая анемия. Задание: Какая тактика в отношении данного пациента? Какие препараты необходимо ввести пациенту? Какой прогноз при данном заболевании?
11	Больной Д., 10 лет. В течение нескольких лет наблюдаются периодические боли в животе, одновременно отмечается бледность,

	желтушность кожи. Неделю назад после перенесенного гриппа состояние резко ухудшилось, повысилась температура до 38-40⁰С, появилась головная боль, головокружение, боли в животе, была рвота, заметно побледнел, пожелтел. При осмотре мальчик вялый, бледный, адинамичный, кожа и склеры иктеричные. Систолический шум на верхушке, тахикардия. Живот мягкий, печень на 2 см, селезенка на 6 см ниже реберной дуги, плотная. В анализе крови: эр- 1,01x10¹²/л, Нв- 24 г/л, ц.п.-1,0, ретикулоциты -145,0‰, п/я-10%, с-41%, э-3%, Л-3,5%, мон-1%, микросфероциты- 50%, СОЭ- 57 мм/час. Реакция Кумбса отрицательная, билирубин 86 мкм/л за счет непрямой фракции. В анамнезе у отца мальчика, анемия, спленомегалия. Ребенку диагностирована наследственная гемолитическая анемия Минковского-Шоффара. Вопросы: Какой метод лечения является оптимальным, показан ли он данному больному и почему?
12	Больная Г 10 лет, вес 26 кг. Жалобы на схваткообразные боли в животе, неустойчивый стул, плохой аппетит. Периодически отмечает повышение температуры до субфебрильных цифр, кашель, головные боли, головокружение. Объективно: девочка пониженного питания. Кожа бледная, сухая, слизистые оболочки бледно-розовые, ногти деформированы. Язык бледный, сосочки атрофированы, со стороны органов грудной клетки без особенностей. Живот мягкий при пальпации, чувствительный в <u>эпигастральной области</u>. Печень на 1,5см ниже реберной дуги, селезенка не увеличена. В ОАК: эритроцитов – 3,0x10¹²/л, Нв – 80 г/л, ЦП – 0,8, анизо, пойкилоцитоз ++ за счет микроцитов. Сывороточное железо 6,5 мкмоль/л, лейкоцитов -16,0x10⁹/л, п-1, с-39, л-40,м -3, э-15, СОЭ – 20мм/час. В кале обнаружены яйца аскарид. На ЭФГДС – явления поверхностного гастрита. R-графия грудной клетки без особенностей. Вопросы: Тактика ведения данного пациента. Показаны ли препараты железа данному пациенту? Чем проводится лечение аскаридоза?
13	Пациент К., 10 месяцев, родился от второй доношенной беременности, вес при рождении 3500 грамм, рост – 51 см. На грудном вскармливании, прикормов не получает. Анемия с 5-ти месяцев, уровень гемоглобина 103-105 г/л. Ухудшение около двух месяцев назад, ребенок стал вялым, перестал улыбаться, большую часть времени спал. При осмотре: состояние тяжелое за счет неврологической симптоматики: вялый, не сидит, не стоит, взгляд фиксирует кратковременно, бледность с восковым оттенком, слизистые бледные, геморрагий нет. Сердце: систолический шум на верхушке, тахикардия, селезенка у края реберной дуги, печень + 1,5 см из-под реберной дуги. В <u>общем анализе крови</u>: Эр-2,2 x10¹²/л, Нв-68 г/л, ц.п- 0,9, лейкоцитов 3,8x10⁹/л, п 1, с 20, л-62, м-17, ретикулоциты5‰, тромбоциты 134 x10⁹/л, MCV=102,5 фл. Билирубин крови в норме. Сывороточное железо в норме. Вопросы: Какой метод лечения является оптимальным, показан ли он данному больному и почему?
14	Пациентка В., 2 года, родилась от второй доношенной беременности, вес при рождении 3500 грамм, рост – 52 см. Впервые анемия выявлена в 1 год 3 месяца месячном возрасте, лечения препаратами железа почти без эффекта. Максимальный уровень гемоглобина не выше 80-88 г/л. Ухудшение месяц назад, после перенесенной ОРВИ, появилась слабость, бледность кожи усилилась. При осмотре: состояние тяжелое. Вялая, пониженного питания, бледность с восковым оттенком, слизистые бледные, геморрагий нет. Сердце: систолический шум на верхушке, тахикардия, селезенка у края реберной дуги, печень + 1,5 см из-под реберной дуги. В <u>общем анализе крови</u>: Эр-1,2 x10¹²/л, Нв-18 г/л, ц.п- 0,9, лейкоцитов 6,8x10⁹/л, п 6, с 40, л-42, э-4, м-1, Б-1, ретикулоциты единичные, тромбоциты 208x10⁹/л. В миелограмме отмечается резкая редукция красного ростка. Билирубин крови в норме.

		Вопросы: Перечислите основные принципы лечения данных состояний, какие препараты необходимо назначить сейчас. Какое лечение будет получать ребенок, какие возможны осложнения?
15	Девочка М., 4 года, армянка. Первые признаки заболевания отмечались с возраста 12 месяцев: снижение уровня гемоглобина до 80-86 г/л, рефрактерная к обычным методам лечения. Девочка отставала в психо-моторном и физическом развитии. Не обследовалась. Объективно: кожа бледная, с землистым оттенком, «башенный череп», печень + 3,5 см, селезенка + 5 см ниже реберной дуги, плотная. В общем анализе крови: эр- $2,5 \times 10^{12}/л$, НВ-66 г/л., ЦП= 0,7, единичные мишеневидные эритроциты, анизо-, пойкилоцитоз. Число лейкоцитов, тромбоцитов в норме. В биохимическом анализе крови: билирубин общий 85 ммоль/л, сывороточное железо 20 мкмоль/л, общий белок 55 г/л. Реакция Кумбса отрицательная. В <u>костном мозге раздражение</u> эритроидного ряда, эритроциты с большим количеством телец Гейнца. У матери также анемия, анамнез отца неизвестен. Вопросы: Перечислите основные принципы лечения данных состояний, какие препараты необходимо назначить сейчас. Какое лечение будет получать ребенок, какие возможны осложнения?	
16	Мальчику 1 год. От первой беременности, роды срочные, масса тела при рождении 3100 грамм. С первого месяца жизни отмечались проявления дерматита, с двухмесячного возраста тромбоцитопения, гепатоспленомегалия; с 6 месяцев отек Квинке, детская экзема, в 8 месяцев рецидивирующий отек Квинке, стафилококковый энтероколит в тяжелой форме. В общем анализе крови: лейкоциты = $9,0 \times 10^9/л$, тромбоциты= $12,0 \times 10^9/л$. В иммунограмме: Т-лимфоциты= $2,5 \times 10^9/л$, В-лимфоциты= $0,3 \times 10^9/л$, IgG= $12,4$ г/л, IgM= $0,6$ г/л, IgA= $1,7$ г/л, IgE 1847 МЕ/мл, ЦИК 186ед. 1. Основной метод лечения данного заболевания?	
17	Больная Сабина Д., 1993 года рождения, впервые поступила в гематологическое отделение Научного центра здоровья детей в феврале 2001 г. При поступлении: печень до +6 см из-под края правой реберной дуги, селезенка — нижний полюс у входа в малый таз. В клиническом анализе крови: гемоглобин (Hb) 103 г/л, тромбоциты $74 \times 10^9/л$. Проведена пункция костного мозга. В миелограмме выявлено большое количество крупных «пенистых» клеток. В Медико-генетическом научном центре проведено исследование активности лизосомных ферментов: снижение -D-глюкозидазы до 1,6 нМ/мг в час (норма 4,7–19); резкое повышение активности хитотриозидазы до 14 575 нМ/мг в час (норма 4,5–198) Основной метод лечения данного заболевания?	
18	Ребенок А., 3 дня жизни, поступила в отделение патологии новорожденных с клиникой геморрагического синдрома, патологией конечностей. Ребенок от 1 беременности, протекала нормально, роды 1, срочные, Оценка по шкале APGAR 5/7 баллов. Состояние при рождении: масса= $3100г$, рост= 53 см, окружность головы = $36,5$ см, окружность груди = 35 см. Прикладывание к груди на первые сутки. При рождении аплазия лучевых костей, первые пальцы в положении метакарпальной флексии. Запястье обращено в сторону большого пальца. Отмечалась кровоточивость из пупочной ранки. В анализе крови: тромбоцитопения до $36 \times 10^9/л$, анемия. В анализе мочи: гематурия Основной метод лечения данного заболевания?	
19	Мальчику 1 год. От первой беременности, роды срочные, масса тела при рождении 3100 грамм. С первого месяца жизни отмечались проявления дерматита, с двухмесячного возраста тромбоцитопения, гепатоспленомегалия; с	

		6 месяцев отек Квинке, детская экзема, в 8 месяцев рецидивирующий отек Квинке, стафилококковый энтероколит в тяжелой форме. В общем анализе крови: лейкоциты = $9,0 \times 10^9/\text{л}$, тромбоциты = $12,0 \times 10^9/\text{л}$. В иммунограмме: Т-лимфоциты = $2,5 \times 10^9/\text{л}$, В-лимфоциты = $0,3 \times 10^9/\text{л}$, IgG = 12,4 г/л, IgM = 0,6 г/л, IgA = 1,7 г/л, IgE 1847 МЕ/мл, ЦИК 186ед. 1. Основной метод лечения данного заболевания?
	20	Пациент Д., возраст 14 лет, поступил с жалобами на боли в стопах. Беременность и роды у матери пациента протекали физиологически; развитие ребенка до начала болезни соответствовало возрасту. Дебют заболевания отмечался в возрасте 10 лет, когда после физической нагрузки у мальчика впервые появились боли в ногах. Боли имели нейропатический характер (интенсивные, жгучие, с локализацией на тыльной поверхности стоп). В дальнейшем боли в конечностях стали возникать без провоцирующих факторов; увеличились по интенсивности, частоте, продолжительности; распространились на верхние конечности; купировались только на фоне приема нестероидных противовоспалительных средств. Также отмечались периодические подъемы температуры тела, сопровождающие боли в конечностях, снижение фона настроения, повышенная тревожность. Офтальмоскопия: дистрофические изменения роговицы. Биохимический анализ мочи: микропротеинурия. Данные энзимодиагностики: снижение активности альфа-D-галактозидазы в крови. Данные молекулярно-генетического исследования (произведено в лаборатории молекулярно-генетической диагностики НЦЗД): обнаружена мутация с.1163 T>A в экзоне 7 гена GLA у пациента и его матери. Основной метод лечения данного заболевания?
	21	Мальчик, 3 года, поступил в отделение для верификации диагноза. Из анамнеза известно, что с 8-месячного возраста у ребенка появились носовые кровотечения. В возрасте 1 года проведен анализ крови - выявлено снижение уровня тромбоцитов до $86 \times 10^9/\text{л}$ (86 тыс/мкл). Был обследован на предмет цитомегаловирусной инфекции, выявлены иммуноглобулины М, G к цитомегаловирусу, ПЦР цитомегаловируса не проводилась. Получал противовирусные препараты, иммуномодуляторы без значимого эффекта. В 1,5 года перенес гнойный отит, в 2 года 8 мес - энтероколит. При осмотре обращают на себя внимание петехиальные высыпания в области голеней, в остальном соматический статус без особенностей. При сборе анамнеза получена информация: у прабабушки по материнской линии умер сын в возрасте 8 мес (причина смерти неизвестна), у бабушки мальчика умерло 2 сына (в возрасте 5 мес от сепсиса, в возрасте 7 мес - от кровоизлияния в головной мозг). При введении прикорма у данного пациента отмечались явления тяжелого дерматита. Основной метод лечения данного заболевания?
	22	Мальчик, 12 лет, поступил в отделение клинической иммунологии с целью верификации диагноза. Из анамнеза известно, что с 1 года 2 мес неоднократно перенес гнойные инфекции ЛОР-органов (отиты, синуситы) и дыхательных путей (бронхиты, пневмонии). Все эпизоды инфекционных заболеваний требовали назначения антибактериальной терапии. В среднем в год отмечается 2-3 эпизода инфекций ЛОР-органов, 3-4 эпизода бронхита. За 12 лет жизни перенес 4 пневмонии. В настоящее время отмечается фебрилитет в течение 7 дней - 1-2 подъема в сутки. При осмотре выявлены: задержка физического развития, микроцефалия, лицевые стигмы (птичье лицо, большие уши, длинный нос), характерологические особенности (инфантилизм). Со слов мамы, учится плохо. На коже пятна "кофе с молоком". Пальпируются надключичные, подключичные, шейные лимфатические узлы до 1,0 см в диаметре, правый подмышечный лимфатический узел до 2,0 см в диаметре. Носовое дыхание

		затруднено, отделяемое гнойного характера. Печень, селезенка не увеличены. При обследовании выявлено: анемия I степени, повышение СОЭ до 38 мм/ч, снижение уровня иммуноглобулинов А, G, М. По данным осмотра оториноларинголога имеет место течение гнойного гайморита. 1. Основной метод лечения данного заболевания?
	23	Мальчик, 3 мес, поступил в стационар с жалобами со стороны родителей –на плохую прибавку массы тела, эпизоды жидкого стула со слизью и зеленью. Из анамнеза известно, что ребенок от I беременности, I родов, протекавших без особенностей. Масса тела при рождении - 3700 г, рост - 56 см. На момент осмотра (3 мес) масса тела - 4300 г, рост - 61 см. При осмотре кожа бледная, тургор резко снижен. Подкожно-жировая клетчатка резко истончена. Периферические лимфатические узлы не пальпируются. Дыхание ослаблено с обеих сторон, единичные крепитирующие хрипы. Одышка - до 50 в минуту. Живот мягкий, печень +2,0 см. В общем анализе крови: лейкоциты - $3,6 \times 10^9/\text{л}$, тромбоциты - $352 \times 10^9/\text{л}$ (352 тыс/мкл), гемоглобин - 112 г/л, палочкоядерные - 6%, сегментоядерные - 75%, лимфоциты - 15%, моноциты - 4%. Из анамнеза известно, что пациент в возрасте 1 мес перенес гнойный конъюнктивит, гнойный бронхит. Дядя мальчика по материнской линии умер в возрасте 5 мес от сепсиса. 1 Основной метод лечения данного заболевания?
	24	Пациент К. (16 лет) с раннего детства отмечал болезненные ощущения и онемение в кончиках пальцев рук и ног, боли в животе, которые усиливались при физической нагрузке, повышение температуры тела при эмоционально значимой ситуации. Даже при небольшой физической нагрузке отмечал повышенную слабость и утомляемость. С 2005 года установлен хронический пиелонефрит с исходом в нефросклероз в терминальной стадии хронической почечной недостаточности. Уремия. Гемодиализ 3 раза в неделю. Больной низкорослый - 160 см, гиперстенического телосложения, бочкообразная грудная клетка. На кожных покровах ангиокератомы в области пупка. Периферические лимфоузлы не увеличены. Суставы деформированы. Неврологический статус: низкий интеллектуальный уровень, внимание рассеяно. Не доводит глазные яблоки на 2 мм во все стороны. Сглажена левая носогубная складка, Сухожильные рефлексы оживлены, D=S. Положительный симптом Бабинского с двух сторон. В позе Ромберга устойчив. Вегетативная сфера: ангидроз. МРТ головного мозга: МР- картина множественных очагов демиелинизации в полушариях мозга, единичных мелких участков кистозно - глойзной перестройки вещества мозга в лобных и теменных долях, наружная нормотензивная гидроцефалия. Проведен генетический анализ методом автоматического секвенирования гена GLA. R227Q, описанная в базе данных патогенных мутаций. 1. Основной метод лечения данного заболевания?