MedikCase

Система самостоятельной подготовки к аккредитации

ТОЛЬКО ДЛЯ ЛИЧНОГО ИСПОЛЬЗОВАНИЯ

Гематология

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

Сформировано: 21.11.2026, 08:21 МСК

ВАЖНАЯ ИНФОРМАЦИЯ ПЕРЕД НАЧАЛОМ

1

Материалы предназначены для одного покупателя

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

2

Источник материалов - ФМЗА

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

Официальный сайт fmza.ru ›

3

Ответы можно проверить самостоятельно

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

Открыть репетиционный экзамен ›

4

Состав материалов может обновляться

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

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

Сайт, обновления и поддержка

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

Сайт

Telegram

Ситуационная задача 0002

12 вопросов · Гематология · Высшее образование

1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

1.1. Ситуация

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

1.2. Жалобы

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

1.3. Анамнез заболевания

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

1.4. Анамнез жизни

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

1.5. Объективный статус

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

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

1. План обследования

Вопрос 1

Необходимыми для постановки диагноза лабораторными методами обследования являются

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

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

ОБОСНОВАНИЕ

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

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

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

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

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

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

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

доказан один из вариантов лимфоидной дифференцировки.

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

3. Результаты лабораторных методов обследования

3.1. Общий анализ крови с лейкоцитарной формулой

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

3.2. Цитологическое и цитохимическое исследование мазков костного мозга

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

Все ростки костномозгового кроветворения угнетены.

РЕЗУЛЬТАТЫ ЦИТОХИМИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ

Реакция на миелопироксидазу отрицательная в бластных клетках.

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

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

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

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

3.3. Иммунофенотипирование клеток костного мозга

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

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

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

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

3.5. Биопсия лимфоузла

Микроскопическое описание.

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

Заключение: Лимфобластная лимфома.

3.6. Нейросонография с оценкой мозгового кровотока

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

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

Сосудистые сплетения: Контуры ровные. Структура однородная.

Стволовые структуры: Эхогенность не изменена.

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

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

Перивентрикулярная область: без особенностей.

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

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

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

Вопрос 2

Наиболее предпочтительным местом для костномозговой пункции у этого пациента является

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

Правильный ответ:
4 - бугристость большеберцовой кости

ОБОСНОВАНИЕ

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

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

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

Вопрос 3

Необходимыми дополнительными методами обследования для уточнения диагноза являются

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

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

ОБОСНОВАНИЕ

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

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

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

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

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

6. Результаты обследования

6.1. Исследование спинномозговой жидкости

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

6.2. Цитогенетическое и молекулярно-генетическое исследование бластных клеток

Кариотип: 46,XY,t(4; 11)(q21; q23)[7]

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

6.4. Сцинтиграфия костей

Выраженное диффузно-повышенное накопление РФП в костях скелета.

2. Диагноз

Вопрос 4

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

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

Правильный ответ:
1 - Острый лимфобластный лейкоз

ОБОСНОВАНИЕ

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

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

8. Диагноз

8.1. Острый лимфобластный лейкоз

8.2. Лимфобластная лимфома

Вопрос 5

Статус ЦНС у данного пациента расценивается как ЦНС

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

Правильный ответ:
3 - 2

ОБОСНОВАНИЕ

В результате анализа ликвора возможны следующие варианты:

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

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

3. Лечение

Вопрос 6

Терапия острого лимфобластного лейкоза начинается с этапа

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

Правильный ответ:
1 - индукции

ОБОСНОВАНИЕ

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

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

Вопрос 7

Расчет дозы химиопрепаратов у данного ребенка будет проводиться на

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

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

ОБОСНОВАНИЕ

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

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

Вопрос 8

Доза химиопрепаратов у данного пациента составляет _____ от расчетной

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

Правильный ответ:
4 - $^{2}/_{3}$

ОБОСНОВАНИЕ

У детей младше 1 года доза химиопрепаратов пересчитывается следующим образом:

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

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

Вопрос 9

Перерасчет площади поверхности тела у пациентов с ОЛЛ проводится

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

Правильный ответ:
4 - перед началом каждого терапевтического элемента

ОБОСНОВАНИЕ

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

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

Вопрос 10

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

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

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

ОБОСНОВАНИЕ

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

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

4. Вариатив

Вопрос 11

В первые дни терапии каждые 12 часов необходимо контролировать

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

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

ОБОСНОВАНИЕ

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

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

Вопрос 12

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

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

Правильный ответ:
2 - нейтральной или слабощелочной

ОБОСНОВАНИЕ

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

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