MedikCase

Система самостоятельной подготовки к аккредитации

ТОЛЬКО ДЛЯ ЛИЧНОГО ИСПОЛЬЗОВАНИЯ

Детская онкология-гематология

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

Сформировано: 21.11.2026, 07:28 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 0001

12 вопросов · Детская онкология-гематология · Высшее образование

1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

1.1. Ситуация

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

1.2. Жалобы

на

- кишечные колики,
- увеличение шейных лимфоузлов.

1.3. Анамнез заболевания

Неделю назад заметили увеличение шейных лимфоузлов. По месту жительства в гемограмме выявлен лейкоцитоз до 200 тыс/мкл, бластные клетки.

1.4. Анамнез жизни

- Ребенок от 1 беременности, 1 родов. Течение беременности на фоне сахарного диабета 1 типа. Роды естественные, срочные. Вес при рождении – 3890 г. Рост – 56 см. БЦЖ и гепатит В – вакцинирован в род.доме. 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, t – 36,3ºС.

Состояние тяжелое по заболеванию. Афебрилен. Самочувствие существенно не нарушено. Положение естественное. Телосложение нормостеническое. Кожные покровы бледные, чистые от сыпи, геморрагического синдрома нет. Слизистые оболочки розовые, чистые. Костно-мышечная система без видимых пороков и деформаций. Большой родничок выполнен, не напряжен. Пальпируются шейные л/у 15мм в диаметре, плотные, б/б. Тоны сердца ясные, ритмичные, небольшая тахикардия, гемодинамика удовлетворительная. Носовое дыхание свободное. Аускультативно 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, б/б. Селезёнка +3 см, печень +2 см. Мочеиспускание не нарушено, диурез недостаточный.

1. План обследования

Вопрос 1

С диагностической целью необходимо назначить

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

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 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 миелопероксидазу 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
CD38	100.0	Субпоп. В, гемопоэт. предш. плазм. кл., активир. Т, тимоциты
CD45	100.0	Общий лейкоцитарный

Мембранный антиген	% позитивных клеток	Нормальная экспрессия
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.

Вопрос 2

Наиболее предпочтительным для костномозговой пункции местом у этого пациента является

1. грудина
2. подвздошный гребень
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

Для уточнения диагноза необходимо провести

1. сцинтиграфию костей
2. УЗИ тазобедренных суставов
3. УЗИ вен шеи (с допплерографией)
4. **цитогенетическое и молекулярно-генетическое исследование бластных клеток**
5. **исследование спинномозговой жидкости**
6. ДЭБ-тест

Правильные ответы:
4 - цитогенетическое и молекулярно-генетическое исследование бластных клеток
5 - 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

Бесцветный, прозрачный, белок- 0,033%, эритр. – abs; цитоз: 1/мкл: Цитопрепарат: нейтроф. – 1; лимф – 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.

6.6. ДЭБ-тест

Отрицательный.

2. Диагноз

Вопрос 4

Предполагаемый основной диагноз

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

Правильный ответ:
3 - 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-гентического 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 в этом случае расценивается как

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

Правильный ответ:
2 - ЦНС 2

ОБОСНОВАНИЕ

В результате анализа ликвора возможны следующие варианты:

- ЦНС1 – пункция не травматичная (<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 ОЛЛ начинается с фазы

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

Правильный ответ:
3 - 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

Данному пациенту будет вводиться _____ от расчетной дозы химиопрепаратов

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

Правильный ответ:
1 - $^{2}/_{3}$

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 месяцев используется $^{2}/_{3}$ расчетной дозы; старше 6 месяцев – ¾ от расчетной дозы

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

Вопрос 9

Перерасчет площади поверхности тела при лечении ОЛЛ необходимо проводить

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

Правильный ответ:
1 - 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

Терапию глюкокортикостероидами необходимо начать с

1. $^{1}/_{2}$ от суточной дозы
2. полной суточной дозы
3. $^{1}/_{3}$ от суточной дозы
4. **$^{1}/_{10}$ – $^{1}/_{8}$ от суточной дозы**

Правильный ответ:
4 - $^{1}/_{10}$ – $^{1}/_{8}$ от суточной дозы

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

Каждые 12 часов в первые дни терапии необходимо контролировать

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

Правильный ответ:
2 - основные биохимические показатели – мочевину, 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 избежание повреждения почек продуктами распада клеток необходимо поддерживать pH мочи

1. щелочным
2. кислым
3. нейтральным или слабокислым
4. **нейтральным или слабощелочным**

Правильный ответ:
4 - нейтральным или слабощелочным

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)