

Гіпо- і апластичні анемії у дітей

1. Хворий 7 років, скарги на запаморочення, носові кровотечі. У багатьох родичів по лінії матері спостерігається геморагічний синдром. При огляді визначається відставання у фізичному розвитку, схуднення, блідість, помірна мікроцефалія, високе піднебіння, епікант, широке перенісся і основа носу, високо розташовані вушні раковини. На шкірі грудей і спини невеликі неправильної форми пігментні плями. На правій кисті полідактилія. Гемограма: ер. $2,3 \cdot 10^{12}/\text{л}$, Нв 78 г/л, КП 0,98, нізоцитоз, мікроцитоз, ретикул. 0,1%, лейкоц. $2,4 \cdot 10^9/\text{л}$, еоз. 4%, п/я 8%, с/я 30%, лімф. 48%, мон. 10%, тромб. $108 \cdot 10^9/\text{л}$, ШОЕ 13 мм/год. При УЗД виявлено підковоподібні лоханки. Ваш діагноз?

- А. Анемія Фанконі
- В. Анемія Блекфана-Дайємонда
- С. Гемофілія
- Д. Анемія Мінковського-Шоффара
- Е. Гострий лейкоз

2. Дитині 1,5 роки. Поступила в стаціонар зі скаргами на млявість, зниження апетиту. Різко бліда, шкіра з сіруватим відтінком, значно виражені прояви інтоксикації. В загальному аналізі крові: Нв 62 г/л, ер. $2,0 \cdot 10^{12}/\text{л}$, ретикулоцити 0%, тр. $60 \cdot 10^9/\text{л}$, лейкоц. $3,4 \cdot 10^9/\text{л}$, ШОЕ 22 мм/год. З анамнезу відомо, що близько 2-х місяців тому хворіла на ентероколіт, лікувалася левоміцетином. Який діагноз найбільше вірогідний?

- А. Набута апластична анемія
- В. Гемолітична анемія
- С. Фолієводефіцитна анемія
- Д. Спадкова гіпопластична анемія
- Е. Вітамін – В₁₂ – дефіцитна анемія

3. Дитина 6 років знаходиться у гематологічному відділенні з наявністю анемічного, геморагічного синдромів. В кл.ан. крові Нв 80 г/л, КП 0,9, ретикулоцити 2%, лейкоцити $1,0 \cdot 10^9/\text{л}$, тромбоцити $10 \cdot 10^9/\text{л}$. Який діагноз є найбільш вірогідним?

- А. Апластична анемія
- В. Тромбоцитопатія
- С. Лімфогранульоматоз
- Д. Тромбоцитопенічна пурпура
- Е. Дефіцитна анемія

4. У хлопчика 5 років з відставанням в фізичному розвитку та вродженою аномалією скелету, полікістозом нирок діагностована апластична анемія Фанконі, підгострий перебіг. Вкажіть основний патогенетичний механізм розвитку анемії.

- А. Інгібування антитілами колонієстворюючих клітин
- В. Гіперактивність кістково-мозкових Т-супресорів
- С. Дефіцит колонієстимулюючих факторів
- Д. Генетично детермінований
- Е. Бласна трансформація кісткового мозку

5. Хворий 9 років, скарги на відставання у фізичному розвитку, слабкість, схуднення, кровотечі із слизових оболонок ротової порожнини, носові кровотечі. У родоводі по лінії матері спостерігається геморагічний синдром. Об'єктивно: дитина відстає у розумовому розвитку, шкіра бліда, високий індекс стигматизації. На спині і стегнах є неправильної форми пігментні плями. На правій кисті синдактилія. Лімфатичні вузли не збільшені. В легенях дихання везикулярне, вислуховується систолічний шум на верхівці, печінка і селезінка не збільшені. В гемограмі: ер. $2,0 \cdot 10^{12}/\text{л}$, Нв 68 г/л, КП 0,95, анізоцитоз, мікроцитоз, ретикул. 1%, лейкоц. $2,6 \cdot 10^9/\text{л}$, еоз. 4%, п/я 8%, с/я 48%, лімф. 30 %, мон. 10%, тромб. $110 \cdot 10^9/\text{л}$, ШОЕ 33 мм/год. При УЗД виявлено подвоєння лоханки лівої нирки. Який діагноз найбільш вірогідний?

- А. Анемія Фанконі
- В. Анемія Блекфана-Дайємонда
- С. Тромбоцитопенічна пурпура

Д.Анемія Екстрена-Дамешка
Е.Гострий лейкоз

6.Хлопчик 12 років госпіталізований зі скаргами на підвищення температури тіла до 38°C, головний біль, слабкість, нездужання, висипку на тілі. Переніс тиждень тому ГРВІ, яка перебігала з тяжким інтоксикаційним синдромом. При огляді блідість шкіри і видимих слизових оболонок, «синці» під очима, на ногах та подекуди на тулубі геморагічна петехціальна висипка. Тахікардія 120 за 1 хв., систолічний шум на верхівці серця. Іншої патології не виявлено. Аналіз крові: ер. $1,8 \cdot 10^{12}/л$, Нв 54 г/л, к.п 1,0; тромб. $80 \cdot 10^9/л$, лейкоц. $2,2 \cdot 10^9/л$; п/я 3%, с/я 51%, лімф. 45%, м 1%; ШОЕ 18 мм/год; ретикулоцити 1%; токсична зернистість нейтрофілів +++. Мієлограма: бласти 0,1%, ретикулярні клітини 0,01; про еритробласти 0%; мієлобласти 0,5%; мегакаріоцити 0%, мієлокаріоцити 0%, лімфоцити 6%; плазматичні клітини 1%. Поставте попередній діагноз.

- А.Апластична анемія
- В.Хронічний мієлолейкоз
- С.В₁₂ – фолієво-дефіцитна анемія
- Д.Гострий лімфобластний лейкоз
- Е.Гострий мієлолейкоз

7.У дитини 8 років тяжкий стан, обумовлений інтоксикаційним і геморагічним синдромами. Виразково-некротичний стоматит та ангіна, які прогресують незважаючи на проведення адекватної антибактеріальної, протигрибкової та симптоматичної терапії. Периферичні лімфовузли не пальпуються, печінка у края реберної дуги, селезінка не пальпується. В ан.крові: ер. $1,8 \cdot 10^{12}/л$, Нв 40 г/л, КП 0,8, Лейк. $2 \cdot 10^9/л$, с 10%, е. 2%, л 75%, м 13%, тромбоцити - $37 \cdot 10^9/л$, ретикулоцити 1%, ШОЕ 45 мм/год. Найбільш вірогідний діагноз?

- А.Апластична анемія
- В.Гемолітична анемія
- С.Хронічна мієлобластна лейкемія
- Д.Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура
- Е.Гостра лейкемія

8.У хворого протягом останніх 2 місяців наростаюча біль, слабкість, кровоточивість (шкірні геморагії, носові кровотечі), лихоманка. Лімфатичні вузли, печінка та селезінка не збільшені. Гемограма: Нв 50 г/л, Ер $1,5 \cdot 10^{12}/л$, КП 1,0, Лейк $1,8 \cdot 10^9/л$, п/я 1%, с/я 28%, е 1%, л 6%, м 5%, ШОЕ 60 мм/год, тромбоцити $30 \cdot 10^9/л$. Який діагноз?

- А.Апластична анемія
- В.Залізодефіцитна анемія
- С.Гострий лейкоз
- Д.Гемолітична анемія
- Е.В12-дефіцитна анемія

9.Дитина 6-ти років з наявністю анемічного, геморагічного синдромів. В крові Нв- 80 г/л, КП 0,9, ретикулоцити 2 %, лейкоцити $1,0 \cdot 10^9/л$, тромбоцити $10 \cdot 10^9/л$. Який діагноз є найбільш імовірним?

- А.Апластична анемія
- В.Тромбоцитопенічна пурпура
- С.Дефіцитна анемія
- Д.Тромбоцитопатія
- Е.Лімфобластний лейкоз

10.До лікарні шпиталізовано шестирічну дитину з анемічним та геморагічним синдромами. За результатами загального аналізу крові спостерігається: Нв - 80 г/л, КП- 0,9, ретикулоцити -2%, лейкоцити $1,0 \cdot 10^9/л$, тромбоцити - $10 \cdot 10^9/л$. Для якого захворювання характерні такі результати дослідження?

- А.Апластичної анемії
- В.Лімфобластного лейкозу
- С.Тромбоцитопенічної пурпури
- Д.Тромбоцитопатії
- Е.Залізодефіцитної анемії

11. У дитини 3 років під час обстеження виявлено: висока температура, інтоксикація, блідість шкіри, геморагічні та некротичні елементи висипу на шкірі та слизових оболонках. У загальному аналізі крові виявлено: панцитопенія, агранулоцитоз, ретикулоцити відсутні, ШОЕ значно збільшена. Який імовірний діагноз?

- A. Апластична анемія
- B. Гемоглобінопатія
- C. Білково-дефіцитна анемія
- D. B12-дефіцитна анемія
- E. Залізодефіцитна анемія

12. У хлопчика 4-х років з відставанням у фізичному розвитку при обстеженні відмічено: темний колір верхньої частини тулубу, блідість слизових оболонок, кровотеча ясен, геморагічний висип на шкірі, ознаки дизембріогенезу, додаткові шості пальці на руках, грубий систолічний шум на верхівці серця. В гемограмі панцитопенія. Який найбільш імовірний діагноз.

- A. Анемія Фанконі
- B. Синдром Клайнфельтера
- C. Набута апластична анемія
- D. Анемія Блекфен-Даймонда
- E. Синдром Дауна