

ЗАПОРІЗЬКИЙ ДЕРЖАВНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
КАФЕДРА ГОСПІТАЛЬНОЇ ПЕДІАТРІЇ



**ХВОРОБИ СИСТЕМИ КРОВІ ТА ЕНДОКРИННОЇ
СИСТЕМИ У ДІТЕЙ**

збірник тестів та ситуаційних завдань

для самостійної роботи студентів

У курсу медичного факультету

ЗАПОРІЖЖЯ – 2016

УДК: 616-053.2(076)

ББК 57.33я73

X 32

Заклад-розробник: Запорізький державний медичний університет

Укладачі:

Леженко Г.О. - завідувач кафедри госпітальної педіатрії, доктор медичних наук, професор

Резніченко Ю.Г. професор кафедри госпітальної педіатрії, доктор медичних наук

Пашкова О.Є. - доцент кафедри госпітальної педіатрії, доктор медичних наук

Компанієць В.М. – доцент кафедри госпітальної педіатрії, кандидат медичних наук

Гирия О.М. - доцент кафедри госпітальної педіатрії, кандидат медичних наук

Гладун К.В. - асистент кафедри госпітальної педіатрії, кандидат медичних наук

Каменщик А.В. - доцент кафедри госпітальної педіатрії, кандидат медичних наук

Врублевська С.В. - асистент кафедри госпітальної педіатрії, кандидат медичних наук

Лебединець О.М. - асистент кафедри госпітальної педіатрії, кандидат медичних наук

Сидорова І.В. - асистент кафедри госпітальної педіатрії, кандидат медичних наук

Рецензенти:

Недельська С.М. - доктор медичних наук, професор, завідувач кафедри факультетської педіатрії Запорізького державного медичного університету.

Овчаренко Л.С. доктор медичних наук, професор, завідувач кафедри педіатрії та неонатології з курсом амбулаторної педіатрії ДЗ «Запорізька медична академія післядипломної освіти» МОЗ України.

Збірник тестів та ситуаційних завдань затверджено на засіданні Центральної методичної Ради Запорізького державного медичного університету «___» _____ 2016р.

ЗМІСТ

Структура залікового кредиту модулю 3 - Дитяча ендокринологія та хвороби системи крові у дітей	3
Дефіцитні анемії у дітей.	4
Геморагічні захворювання у дітей.	18
Гемобластози у дітей.	35
Цукровий діабет	47
Патологія росту. Патологія статевих залоз. Ожиріння у дітей. Нецукровий діабет.	58
Патологія щитоподібної залози	70
Невідкладні стани в дитячій ендокринології	82
Підсумковий модульний контроль з дитячої ендокринології та хвороб системи крові у дітей	93

Збірник тестів та ситуаційних завдань „Хвороби системи крові та ендокринної системи у дітей» для самостійної роботи студентів V курсу медичного факультету складано у відповідності з освітньо-професійною програмою вищої освіти за професійним спрямуванням „Медицина”, затвердженою Міністерствами освіти та охорони здоров'я України (Законом України "Про вищу освіту" від 17.01.2002 р. №2984-III, Постановою Кабінету Міністрів України від 20.01.1998 р. №65 (зі змінами, внесеними згідно з постановами Кабінету Міністрів від 23.04.1999 р. №677 та від 13.08.1999 р. №1482) та Положенням про особливості ступеневої освіти медичного та фармацевтичного спрямування, затвердженим наказом МОЗ України від 24.02.2000 р. №35.). При розробці матеріалів використано багаторічний досвід кафедри госпітальної педіатрії Запорізького державного медичного університету та рекомендації опорної кафедри педіатрії (Національного медичного університету імені О.О. Богомольця).

Ураховуючи прогресивний розвиток педіатрії, зміни вимог до спеціалістів, дані, наведені у збірнику тестів та ситуаційних завдань з часом неповністю будуть відповідати педагогічним та професійним потребам, тому вони будуть вдосконалюватися та доповнюватися.

Розділ 1. Дефіцитні анемії у дітей.

Ситуаційні задачі:

Задача 1

Дитині 8 місяців. Народився доношеним з масою 3100 г. З 1,5 міс. на штучному вигодовуванні. З 4-х місяців в якості прикорму введено манну кашу. Фруктові та овочеві соки одержує регулярно, м'ясний фарш, жовток не отримує. Скарги на зниження апетиту, неспокій, відставання у фізичному розвитку. При огляді відмічається блідість шкіряних покривів і слизових оболонок, пастозність тканини, сухість та ламкість волосся, ознаки рахіту, вислуховується систолічний шум на верхівці серця, відмічається збільшення печінки та селезінки. У віці 5 місяців переніс кишкову інфекцію, кілька раз перехворів ГРВІ.

В аналізі крові вміст еритроцитів – $2,9 \times 10^{12}/\text{л}$, гемоглобін – 72 г/л, КП – 0,67. Наявні ознаки гіпохромії еритроцитів, анізоцитозу (мікроцити) та пойкилоцитозу.

1. Поставте попередній діагноз.
2. Назвіть причини даної клінічної форми захворювання.
3. Визначте план обстеження дитини.
4. Перелічіть основні принципи лікування даної патології.

Задача 2

У хлопчика 14 років з'явилися скарги на млявість, слабкість, відчуття повзання мурашок по шкірі. При огляді відмічається блідість шкірних покривів, лакований язик, хейліт. Із анамнезу: дитині була зроблена операція на шлунку з приводу виразкової хвороби. В загальному аналізі крові: еритроцити – $2,8 \times 10^{12}/\text{л}$, гемоглобін – 78 г/л, КП – 1,2, ретикулоцити – 5%, тромбоцити – $250 \times 10^9/\text{л}$, пойкилоцитоз, виявлені мегалоцити, нормобласти.

1. Ваш попередній діагноз?
2. З якими захворюваннями слід провести в даному випадку диференційну діагностику?
3. Призначте дитині лікування.
4. Які діагностичні критерії захворювання?
5. Яке типове ураженні нервової системи спостерігається у хворих з даною патологією?

Задача 3

Дівчинка 16 років, яка навчається в хіміко-технологічному коледжі, проходила практику на хімічному заводі. У цей період на заводі сталася аварія при якої у повітрі виявилися отрутні хімічні сполуки. Через 2 тижня після цього при обстеженні в аналізі крові визначени наступні зміни: еритроцити – $2,8 \times 10^{12}/л$, гемоглобін – 90 г/л, лейкоцити – $2,4 \times 10^9/л$, ретикулоцити – 0,3%, тромбоцити – $20 \times 10^9/л$.

1. Ваш попередній діагноз?
2. Які діагностичні критерії захворювання?
3. З якими захворюваннями слід провести в даному випадку диференційну діагностику?
4. Перелічіть основні принципи лікування даної патології.

Задача 4

Дівчинка 16 років страждає менорагіями. Скаржиться на мелькання мушок перед очами, запамарочення, сухість шкіри, ламкість нігтів, випадання волосся. При обстеженні виявлені блідість шкіри та слизових оболонок. Пульс 100 уд./хв., ритмичний, систоличний шум на верхівці. Печінка та селезінка не збільшени. ЗАК: еритроцити – $3,3 \times 10^{12}/л$, гемоглобін – 90 г/л, КП – 0,7, лейкоцити – $9 \times 10^9/л$, е 2%, п 3%, с 70%, л 25%, м 10%, анізоцитоз, мікроцитоз, сироваточне залізо 7,2 мкмоль/л.

1. Ваш попередній діагноз?
2. З якими захворюваннями слід провести в даному випадку диференційну діагностику?
3. У чому складається профілактика захворювання?
4. Призначте лікування.

Задача 5

У дитини 6 років спостерігається блідість шкірних покривів з жовтяничним відтінком. Збільшення селезінки на 4 см нижче реберної дуги. ЗАК: еритроцити – 2×10^{12} /л, гемоглобін – 80 г/л, КП – 0,8, ретикулоцити 20%, сфероцити. Рівень вільного білірубину крові 34 мкмоль/л.

1. Ваш попередній діагноз?
2. Що треба визначити в першу чергу для підтвердження діагнозу?
3. Яке лікування захворювання?
4. Яке головне ускладнення цього захворювання?

Тестові питання для визначення початкового рівня:

1. У дитини 7 років з'явилась блідість, в'ялість, зниження апетиту. В аналізі крові: еритроцити – $2,9 \times 10^9$ /л, гемоглобін – 82 г/л, КП – 0,78. Діагностована залізодефіцитна анемія. Вкажіть тактику ведення даної дитини.

- А. Харчування продуктами, збагаченими залізом;
- В. Парентеральне введення препаратів заліза;
- С. Переливання еритромаси;
- Д. Ентеральне введення препаратів заліза;
- Е. Вітаміни групи В, фолієва кислота.

2. У дитини з залізодефіцитною анемією середнього ступеня тяжкості лікувальна середньодобова доза препарату заліза на 1 кг ваги тіла складає:

- A. 0,5 мг;
- B. 1-2 мг;
- C. 5 мг;
- D. 10-15 мг;
- E. 20 мг.

3. При дефіциті фолієвої кислоти анемія:

- A. Гіпохромна;
- B. Нормохромна;
- C. Гіперхромна;
- D. Монохромна;
- E. Поліхромна.

4. Для B_{12} -дефіцитної анемії характерні:

- A. Мікроцитоз;
- B. Макроцитоз;
- C. Нормохромна анемія;
- D. Гіпохромна анемія;
- E. Монохромна анемія.

5. Частіше причиною B_{12} -дефіцитної анемії є:

- A. Крововтрата;
- B. Глистяна інвазія;
- C. Інфекції;
- D. Недостатнє надходження вітаміну B_{12} з їжею;
- E. Порушення секреції внутрішнього фактора Кастла або порушення всмоктування.

6. При якому типі анемії спостерігається підвищення кольорового показника більш 1,05?

- A. Апластична анемія;
- B. Гемолітична анемія;
- C. Нормохромна анемія;
- D. Залізодефіцитна анемія;
- E. В₁₂-дефіцитна анемія.

7. Залізодефіцитна анемія у дітей старшого віку частіше розвивається внаслідок:

- A. Авітамінозу;
- B. Хронічної крововтрати;
- C. Глистяної інвазії
- D. Порушення всмоктування заліза;
- E. Недостатнього надходження заліза з їжею.

8. У дитини 7 років періодично виникає жовтяниця, підвищення температури тіла, збільшені печінка та селезінка. Лабораторні показники крові: еритроцити – $2,2 \times 10^{12}/\text{л}$, гемоглобін – 90 г/л, КП – 0,9, ретикулоцити – 30 %, лейкоцити – $6,2 \times 10^9/\text{л}$, еозинофіли – 2%, паличкоядерні нейтрофіли – 4%, сегментоядерні нейтрофіли – 66%, лімфоцити – 22%, моноцити – 6%, ШОЕ – 16 мм/год., мікросфероцитоз. Осмотична резистентність: мін./макс. – 0,46–0,24 – 0,48-0,26. Поставте попередній діагноз:

- A. Залізодефіцитна анемія;
- B. Гемолітична анемія;
- C. Хронічна постгеморрагічна анемія;
- D. Гіпопластична анемія;
- E. Апластична анемія.

9. У дитини 4 років при лабораторному дослідженні: еритроцити – $1,6 \times 10^{12}/\text{л}$, гемоглобін – 60 г/л, КП – 0,86, ретикулоцити – 0 %, лейкоцити – $2,1 \times 10^9/\text{л}$, тромбоцити – $70 \times 10^9/\text{л}$. Зниження еритроцитопоетичної функції по даним сканування кісткового мозку. Поставте попередній діагноз:

- A. Залізодефіцитна анемія;
- B. Фолієводефіцитна анемія;
- C. Апластична анемія;
- D. Гемолітична анемія;
- E. Хронічна постгеморрагічна анемія.

10. У дитини 6 років наступні лабораторні показники: еритроцити – $1,8 \times 10^{12}/\text{л}$, гемоглобін – 60 г/л, КП – 1,4, ретикулоцити – 0,1 %, лейкоцити – $3,5 \times 10^9/\text{л}$, еозинофіли – 0%, паличкоядерні нейтрофіли – 4%, сегментоядерні нейтрофіли – 48%, лімфоцити – 40%, моноцити – 8%, мегалобласти, еритроцити з тільцями Жоллі та кільцями Кебота. Поставте попередній діагноз:

- A. В₁₂-дефіцитна анемія;
- B. Гемолітична анемія;
- C. Залізодефіцитна анемія;
- D. Гіпохромна анемія;
- E. Апластична анемія.

11. Залізодефіцитна анемія за ступенем насичення еритроцитів гемоглобіном є?

- A. Нормохромною;
- B. Гіпохромною;
- C. Гіперхромною;
- D. Поліхромною;
- E. Монохромною.

12. При верифікованому діагнозові фолієводефіцитної анемії призначають:

- A. 1 мг фолієвої кислоти на добу перорально щодня протягом місяця;
- B. 1-5 мг фолієвої кислоти через добу перорально протягом місяця;
- C. 5 мг фолієвої кислоти через добу в/в протягом 2 тижнів;
- D. 10 мг фолієвої кислоти 1 раз на тиждень п\о протягом 2 місяців;
- E. 3 мг фолієвої кислоти щоденно п\о протягом тижня.

13. Яке залізо краще всмоктується?

- A. II - валентне;
- B. Залізо в комплексі з білками;
- C. III – валентне;
- D. Хлористе залізо;
- E. Залізо в комплексі з полівітімінами.

14. У кого частіше спостерігається ювенільний хлороз?

- A. Новонароджені;
- B. Юнаки 17 років;
- C. Жінки дітородного віку;
- D. Дівчата 15-20 років;
- E. Діти раннього віку.

15. Які діти входять до групи ризику виникнення ЗДА?

- A. Діти з алергійними ураженнями шкіри;
- B. Діти з глистяними інвазіями;
- C. Недоношені діти;
- D. Діти з вродженою гіпотрофією;
- E. Всі відповіді вірні.

16. У дитини 1 року при лабораторному дослідженні в крові є сфероцитоз еритроцитів. При якому захворюванні це може бути?:

- A. В₁₂-дефіцитна анемія;
- B. Гемолитична анемія Мінковського – Шофара;
- C. Внутрісудинний гемоліз;
- D. Хронічна постгеморрагічна анемія;
- E. Гіпопластична анемія.

17. Чи можлива корекція дефіциту заліза дієтою?

- A. Можлива за допомогою продуктів тваринного походження;
- B. Так;
- C. Можлива за допомогою прийому продуктів рослинного походження;
- D. Ні;
- E. Можлива за допомогою продуктів рослинного і тваринного походження.

18. У дитини 3 років встановлен діагноз залізодефіцитної анемії. Рівень гемоглобіну 55 г/л. Чи показана гемотрансфузія еритроцитарної маси в цьому випадку?

- A. Ні;
- B. Так;
- C. Показані при вмісті гемоглобіну нижче за 100 г/л;
- D. Показані при вмісті гемоглобіну нижче за 90 г/л;
- E. Показані при вмісті гемоглобіну нижче за 80 г/л.

19. У хлопчика 13 років з'явилися скарги на кваліть, слабкість, спотворення смаку, сухість шкіри. Об'єктивно: блідість шкірних покривів та слизових оболонок. Язик лакований, тріщини у кутках роту. Із анамнезу відомо: дитині була зроблена операція на шлунку з приводу виразкової

хвороби. В загальному аналізі крові: еритроцити – $1,2 \times 10^{12}/\text{л}$, гемоглобін – 50 г/л, КП – 1,25, ретикулоцити – 5%, тромбоцити – $210 \times 10^9/\text{л}$, лейкоцити – $4,2 \times 10^9/\text{л}$, еозинофіли – 2%, паличкоядерні нейтрофіли – 1%, сегментоядерні нейтрофіли – 61%, лімфоцити – 28%, моноцити – 8%, ШОЕ – 12 мм/год. Ваш попередній діагноз?

- А. Гемолітична анемія;
- В. Залізодефіцитна анемія;
- С. В₁₂-фолієводефіцитна анемія;
- Д. Апластична анемія;
- Е. Постгеморагічна анемія.

20. Дитина 15 років скаржиться на сухість шкіри, підвищену втомлюваність, шум у вухах, запаморочення. В анамнезі – виразкова хвороба дванадцятипалої кишки. Об'єктивно: блідість шкіри та видимих слизових оболонок, тріщини у кутках рота, лакований язик. В аналізі крові: еритроцити – $2,0 \times 10^{12}/\text{л}$, гемоглобін – 90 г/л, КП – 0,7, ретикулоцити – 4%, лейкоцити – $4,0 \times 10^9/\text{л}$. Аналіз калу на приховану кров – позитивний. Ваш попередній діагноз?

- А. Гемолітична анемія;
- В. Хронічна постгеморагічна анемія;
- С. Залізодефіцитна анемія;
- Д. Гострий лейкоз;
- Е. В₁₂-фолієводефіцитна анемія.

Тести для визначення кінцевого рівня знань студентів:

1. Хлопчик 6 років астеничної статури скаржиться на слабкість, шум у вухах, неуважність. Із анамнезу відомо, що дитина страждає на глистяну інвазію. В ЗАК: еритроцити – $2,4 \times 10^{12}/\text{л}$, гемоглобін – 78 г/л, КП – 0,8, лейкоцити – $5,2 \times 10^9/\text{л}$, Е – 12%, П – 3%, С – 48%, Л – 33%, М – 4%,

тромбоцити – 310×10^9 /л, ШОЕ – 20 мм/год. Найбільш імовірний діагноз?

- A. Гіпопластична анемія;
- B. Залізодефіцитна анемія;
- C. Гемоглобінопатія;
- D. Фолієводефіцитна анемія;
- E. Перніціозна анемія.

2. У дитини 7 років з спадковим мікросфероцитозом, частими гемолітичними кризами, гепатоспленомегалією та жовчокам'яною хворобою оптимальним методом лікування є:

- A. Призначення цитостатиків;
- B. Спленектомія;
- C. Тривале лікування преднізолоном;
- D. Препарати заліза;
- E. Препарати фолієвої кислоти.

3 Пойкілоцитоз – це:

- A. Зміна форми окремих еритроцитів;
- B. Зміна розмірів окремих еритроцитів;
- C. Зміна інтенсивності фарбування окремих еритроцитів;
- D. Наявність включень в цитоплазмі еритроцитів;
- E. Всі відповіді вірні

4. Анемії – це:

- A. Зменшення об'єму циркулюючої крові;
- B. Зменшення кількості еритроцитів в одиниці об'єму крові;
- C. Зменшення вмісту гемоглобіну в одиниці об'єму крові;
- D. Зменшення вмісту гемоглобіну і (або) еритроцитів в одиниці об'єму крові;

Е. Всі відповіді вірні.

5. Специфічними признаками дефіциту заліза є всі, крім:

- А. Pica chlorotica;
- В. Зниження фізичної та розумової працездатності;
- С. Жовтяниця шкіри;
- Д. Блідість шкіри;
- Е. Ломкість волосся.

6. Для В₁₂-дефіцитної анемії характерні всі ознаки, крім:

- А. Блідість шкіри;
- В. Болі та печіння у ділянці язика;
- С. Мікроцитоз;
- Д. Макроцитоз;
- Е. Зниження кількості еритроцитів в крові.

7. При лікуванні залізодефіцитної анемії середнього ступеня тяжкості препарати заліза слід вводити:

- А. Внутрішньом'язово;
- В. Перорально;
- С. Внутрішньовенно струйно;
- Д. Внутрішньовенно крапельно;
- Е. Підшкірно.

8. Визначення поняття гіпохромної анемії:

- А. Анемії, пов'язані з порушенням синтезу гема;
- В. Анемії, при яких спостерігається зменшення середнього об'єму еритроцитів;
- С. Анемії, пов'язані з порушенням синтезу глобіну;

- D. Анемії, при яких темпи синтезу гемоглобіну відстають від утворення еритроцитів;
- E. Всі відповіді вірні.

9. Для арегенераторної анемії характерно:

- A. Відсутність ретикулоцитозу в крові і кістковому мозку;
- B. Зниження вмісту ретикулоцитів в крові;
- C. Зниження вмісту ретикулоцитів в кістковому мозку;
- D. Нормальний вміст ретикулоцитів в крові та підвищення їх кількості в кістковому мозку;
- E. Всі відповіді вірні.

10. Сидеропенічний синдром при залізодефіцитній анемії проявляється:

- A. Трофічними змінами, пристрастю до незвичайних продуктів харчування;
- B. Слабкістю, запамороченням, нудотою;
- C. Глоситом;
- D. Зниженням імунітету;
- E. Всі відповіді вірні.

11. Зміни в крові при хронічній залізодефіцитній анемії:

- A. Зниження вмісту гемоглобіну і еритроцитів;
- B. Значне зниження вмісту гемоглобіну, колірного показника, сироваткового заліза;
- C. Наявність анемії, лейкоцитозу, нейтрофільозу;
- D. Наявність анемії, лейкоцитозу, гіпертромбоцитозу;
- E. Все вищенаведене має місце.

12. Дівчинка 13 років страждає на гастродуоденіт з пониженою

кислотоутворюючою функцією. При обстеженні виявлені зміни в загальному аналізі крові: еритроцити $1,8 \times 10^{12}/\text{л}$, гемоглобін – 48 г/л, КП – 1,25, ретикулоцити – 4%, тромбоцити – $250 \times 10^9/\text{л}$, лейкоцити – $4,2 \times 10^9/\text{л}$, Е – 2%, П – 2%, С – 64%, Л – 26%, М – 6%, ШОЕ – 22 мм/год. Ваш попередній діагноз?

- А. Залізодефіцитна анемія;
- В. Гіпопластична анемія;
- С. Перніціозна анемія;
- Д. Гемолітична анемія;
- Е. Гострий лейкоз.

13. Дівчина 14 років астенічної статури скаржиться на кволість, слабкість, адинамію, шум у вухах. Із анамнезу відомо, що у дівчини має місце встановлення менструального циклу. Менструації нерегулярні, рясні, болючі. В ЗАК: еритроцити – $2,3 \times 10^{12}/\text{л}$, гемоглобін – 88 г/л, КП – 0,8, ретикулоцити – 7%, тромбоцити – $310 \times 10^9/\text{л}$, лейкоцити – $5,2 \times 10^9/\text{л}$, Е – 1%, П – 2%, С – 74%, Л – 18%, М – 5%, ШОЕ – 15 мм/год. Ваш діагноз?

- А. Гемолітичний криз;
- В. Пубертатний період;
- С. Залізодефіцитна анемія;
- Д. Гіпопластичний криз;
- Е. Лейкоз.

14. Назвіть харчові продукти, що багаті на залізо:

- А. Яблука;
- В. Печінка яловича, м'ясо яловиче, жовток;
- С. Гранати;
- Д. Рис, борошно гречане;
- Е. Крупа пшенична.

15. Дитині 7 місяців. Народилася доношеною. З двох місяців – на штучному вигодовуванні. З 4-х місяців – манна каша в якості прикорму. Фруктові та овочеві соки отримує нерегулярно. Мати скаржиться на поганий апетит дитини, занепокоєння, відставання у фізичному розвитку, блідість та сухість шкіри, слизових оболонок. Запідозрено залізодефіцитна анемія. Який з лабораторних методів допоможе підтвердити діагноз?

- A. Загальний аналіз сечі;
- B. Білірубін крові;
- C. Електроліти крові;
- D. Протеїнограма;
- E. Визначення залозозв'язуючої здатності крові.

16. Для якого виду анемії характерна Pica chlorotica:

- A. Залізодефіцитна анемія;
- B. Фолієводефіцитна анемія;
- C. Гемолітична анемія;
- D. Апластична анемія;
- E. В₁₂-дефіцитна анемія.

17. Вкажіть, при якому рівні гемоглобіну показана гемотрансфузія?

- A. 100 г/л;
- B. 40 г/л;
- C. 80 г/л;
- D. 70 г/л;
- E. 90 г/л.

18. Дитині 11 років, хворіє хронічним гастритом. Спостерігається блідість шкіри, «лакований» язик. ЗАК: еритроцити $2,5 \times 10^{12}/л$, КП 1,2, Нв 90 г/л, мегалоцити. Ваш діагноз?

- A. Залізодефіцитна анемія;
- B. Гострий лейкоз;
- C. В₁₂ фолієводефіцитна анемія;
- D. Апластична анемія;
- E. Гемолітична анемія.

19. Для якої з анемії характерні гіперхромія, наявність макроцитів та мегалоцитів?

- A. Залізодефіцитна анемія;
- B. В₁₂-фолієводефіцитна анемія;
- C. Гіпопластична анемія;
- D. Гемолітична анемія;
- E. Всі відповіді вірні.

20. Жовтяниця, гепатоспленомегалія, темний колір сечі спостерігається при:

- A. Гемолітичної анемії;
- B. Залізодефіцитної анемії;
- C. Білководефіцитної анемії;
- D. Апластичної анемії;
- E. Гіпопластичної анемії.

Еталони відповідей.

Задача 1.

1. Залізодефіцитна анемія середнього ступеню тяжкості.
2. Причини: штучне вигодовування, прикорм у вигляді манної каші, відсутність у харчовому раціоні м'ясних продуктів та жовтка, перенесені кишкова інфекція та ГРВІ.

3. Визначення рівня сировоткового заліза, загальної залізовв'язуючої здатності крові, насичення трансферину, рівня трансферину в сироватці крові, середнього об'єму еритроцитів, середнього вмісту гемоглобіну в еритроцитах.

4. а) Правильний режим і догляд з максимальним перебуванням на свіжому повітрі;

б) раціональне вигодовування дітей віком до року;

в) запобігання розвитку гіпотрофії, рахіту, кишкових розладів та ГРВІ;

г) пероральне призначення препаратів заліза у середньодобовій дозі 5 мг/кг;

д) комплексна вітамінотерапія.

Задача 2.

1. В₁₂-фолієводефіцитна анемія.

2. Диференційну діагностику слід провести із залізодефіцитною анемією, гемолітичними анеміями.

3. Препарати вітаміну В₁₂ у дозі 100-200 мкг парентерально та фолієва кислота по 0,001 ентерально 1 раз на добу курсом 4-6 тижнів, дієта, збагачена м'ясними продуктами, печінкою, яйцями, сиром, молоком.

4. Характерний оперативний анамнез, ураження нервової системи, кволість, слабкість, «лакований» язик, підвищення кольорового показнику, ретикулоцитоз, мегалобластна анемія.

5. Фунікулярний мієлоз.

Задача 3.

1. Набута апластична анемія.

2. Негативний щодо апластичної анемії анамнез, клініко-лабораторні ознаки гіпорегенераторної анемії зі зниженням чисельності еритроцитарного паростку в кістковому мозку.

3. Диференційну діагностику слід провести із гемолітичною анемією, гострим лейкозом, В₁₂-фолієводефіцитною анемією.

4. Етіологічне – усунути провокуючий фактор, симптоматична – кортикостероїди, трансфузії еритроцитарної, тромбоцитарної маси, антибіотикотерапія. Трансплантація кісткового мозку.

Задача 4.

1. Хронічна постгеморагічна анемія.
2. Дифдіагностику слід провести із гемолітичною анемією, залізодефіцитною анемією, В₁₂-фолієводефіцитною анемією.
3. Лікування у дитячого гінеколога менорагій.
4. Профілактичні заходи, дієта, збагачена залізом, препарати заліза в добовій дозі 5 мг/кг протягом 3 місяців.

Задача 5.

1. Спадкова гемолітична анемія Мінковського-Шофара.
2. Визначити осмотичну резистентність еритроцитів.
3. Спленектомія.
4. Гемолітичні кризи.

Еталони відповідей на тестови для визначення початкового рівня знань: 1 – D, 2 – C, 3 – C, 4 – B, 5 – E, 6 – E, 7 – B, 8 – B, 9 – C, 10 – A, 11 – B, 12 – A, 13 – C, 14 – D, 15 – E, 16 – B, 17 – D, 18 – B, 19 – C, 20 – B.

Еталони відповідей на тестови для визначення кінцевого рівня знань: 1 – B, 2 – B, 3 – A, 4 – D, 5 – C, 6 – C, 7 – B, 8 – D, 9 – A, 10 – E, 11 – B, 12 – C, 13 – C, 14 – B, 15 – E, 16 – A, 17 – B, 18 – C, 19 – B, 20 – A.

ЛІТЕРАТУРА

Основна література

1. Наказ МОЗ України від 02.11.2015 № 709 "Про затвердження та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги при залізодефіцитній анемії".

2. Наказ МОЗ України від 23.07.2010 № 617 "Про внесення змін до наказу МОЗ від 20.07.2005 № 364 "Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю "Дитяча гематологія"
3. Наказ від 10.01.2005 № 9 Про затвердження Протоколів лікування дітей за спеціальністю "Педіатрія"
4. Волосовец А.П., Кривопустов С.П., Манолова Э.П., Ершова И.Б., Бойченко П.К. Лабораторные исследования в практической педиатрии. - Луганск, 2003.-131 с.
5. Майданник В.Г. Педиатрия (2-е изд.).-Х.: Фолио, 2002.-1125 с.
6. Сміян І.С. Лекції з педіатрії.-Тернопіль: Укрмедкнига, 2006.-766с.
7. Гематологія [Електронний ресурс] : навч. посібник / Н. М. Третяк. - К. : Зовнішня торгівля, 2005. - 240 с.

Додаткова література

1. Заболевания крови [Електронний ресурс] : полный справочник / А. А. Дроздов, М. В. Дроздова. - М. : Эксмо, 2008. - 608 с.
2. Папаян А.В., Жукова Л.Ю. Анемии у детей.-СПб.: Питер, 2001.-384 с.
3. Кузьмина Л.А. Гематология детского возраста.-М.: МЕДпресинформ, 2001.-400 с.

Розділ 2. Геморагічні захворювання у дітей.

Ситуаційні задачі.

Задача 1.

Хлопчик 10 років, знаходиться на стаціонарному лікуванні. Діагноз: тромбоцитопенічна пурпура. Скарги на кровотечу з носа, яке з'явилося кілька хвилин тому (під час гри). Хворіє 2 роки, погіршення настало протягом останнього тижня (переніс ГРВІ), з'явилися крововиливи на шкірі та слизовій оболонці порожнини рота. Тривожний.

Об'єктивно: в свідомості, орієнтований, контактний. Шкірні покриви бліді, множинні крововиливи у вигляді плям різної величини, форми, безладно розташовані, різного кольору (червоний, синій, зелений, жовтий), ЧДД 22 в хвилину, пульс 112 в хвилину, артеріальний тиск 100/60 мм рт. ст.

1. Сформулюйте діагноз.
2. Визначте характер висипки.
3. Призначте місцеве лікування.
4. Тактика лікування хворого.
5. Прогноз.

Задача 2.

Пацієнтка Р., 15 років, поступила в терапевтичне відділення зі скаргами на петехіальні висипання і синці на шкірі нижніх кінцівок, передньої поверхні тулуба, що виникають спонтанно або через найменшу травматизацію, і менорагію, носові кровотечі.

З історії хвороби відомо, що протягом останнього місяця тричі були спонтанні кровотечі з носа і синці на шкірі після незначних ударів. 3 дні тому після екстракції зуба відразу ж почалася кровотеча, яку вдалося купіювати тільки через 12 год. У зв'язку з цією подією хвора вирішила

обстежитися в стаціонарі. З історії життя відомо, що хворіла на кір, ГРВІ, спадковість не обтяжена, шкідливі звички заперечує.

Об'єктивно: стан відносно задовільний, на шкірі нижніх кінцівок і передньої поверхні тулуба петехіальні висипання, які не виступають над поверхнею шкіри, безболісні при натисканні, і невелика кількість синяків неправильної форми. В інших органах і системах патології не виявлено.

Дані лабораторних методів дослідження: Нь - 120 г / л, лейкоцити - $6,5 \times 10^9$ / л, еритроцити - $4,5 \times 10^{11}$ / л, тромбоцити - 50 000 / л. Біохімічний аналіз крові без патології. ТСК - норма. АЧТЧ - норма. ВК - 4,5 хв.

1. Сформулюйте попередній діагноз.
2. Які показники з скринінг-тестів порушення гемостазу змінені у даної хворої?
3. Складіть послідовний план лікування цієї пацієнтки.
4. Визначте тип кровоточивості у даної хворої.
5. Прогноз захворювання.

Задача 3.

Хвора Л., 17 років, надійшла в акушерську клініку з приводу рясної маткової кровотечі. Протягом останнього року відзначала синці на кінцівках. При чищенні зубів відзначається кровоточивість ясен. Ці явища росли за останній рік. Клінічний аналіз крові: гемоглобін 90 г/л; еритроцити $3,0 \times 10^{12}$ /л; кольоровий показник 1,0; тромбоцити 10×10^9 /л; лейкоцити $5,0 \times 10^9$ /л; ШОЕ 14 мм/год. Хвора переведена в гематологічне відділення. Стан задовільний. Шкірні покриви бліді. На шкірі стегон і передпліч поверхневі крововиливи розміром до 3 см в діаметрі. Печінка, селезінка не пальпуються, після їх пальпації на шкірі живота з'явилися синці петехіального типу. З боку серцево-судинної системи, системи дихання і шлунково-кишкового тракту без відхилень від норми. На слизовій порожнини рота бульбашки з геморагічним вмістом. Мієлограма:

нормальний еритропоез, кількість мегакаріоцитів нормальна.

1. Які синдроми превалюють в клінічній картині захворювання?
2. Проведіть диференційну діагностику.
3. Призначте додаткове обстеження.
4. Визначте лікування хворої.
5. Чи є показання до хірургічного лікування хворої?

Задача 4.

Олексій, 5 років. Скарги: поява висипу на шкірі тулуба і кінцівок, періодично - болі в животі. Висип з'явилася 3 дні тому, але батьки не надали йому належного значення, до лікаря не зверталися, хлопчик продовжував відвідувати школу і спортивну секцію. З учорашнього дня мама помітила, що висип став значно рясніше, ніч спав неспокійно, прокидався через болі в животі. Два тижні тому переніс ГРВІ, лікувався амбулаторно.

Об'єктивно: стан середньої тяжкості, виражені болі в животі, температура субфебрильна, звертає на себе увагу висип на шкірі верхніх і нижніх кінцівок, переважно на розгинальній поверхні, в області сідниць, на вушних раковинах. Висип рельєфно виступає над поверхнею шкіри, не зникає при натисканні, симетрично розташований, є ділянки зливного характеру висипу з некрозом в центрі, на стопах. Слизові порожнини рота чисті. Суглоби не деформовані, активні і пасивні рухи в повному обсязі. У легенях і серці без патології, пульс 98 в хв. АТ 110/70, живіт звичайної конфігурації, бере участь в акті дихання, при поверхневій пальпації м'який, розлита болючість, симптоми роздратування очеревини негативні. Печінка і селезінка не збільшені. Стілець був вранці чорного кольору, оформлений, мочиться регулярно.

Аналіз крові: Ег- $4,2 \times 10^{12}/л$, тромбоцити - $245 \times 10^9/л$, Нв-134 г/л, лейкоцити - $10,8 \times 10^9/л$, П-8%, С-60%, Е-4%, Л-22 %, М-6%, ШОЕ-32

мм/год, тривалість кровотечі за Дюке 3 хв, аналіз сечі без патології.

1. Сформулюйте і обґрунтуйте можливий діагноз.
2. Назвіть додаткові симптоми для уточнення діагнозу, розкажіть про методику їх виявлення. Розкажіть про обсяг долікарської допомоги і правила транспортування за призначенням.
3. Складіть план діагностичних досліджень в стаціонарі.
4. Розкажіть про підготовку до них пацієнта і принципах лікування.
5. Техніку надання невідкладної допомоги при артеріальній кровотечі.

Здача 5.

Дівчинка, 10 років, звернулася в поліклініку зі скаргами на носову кровотечу, криваву блювоту. Страждає кровотечами з 4-х років. Загострення бувають 4-5 разів на рік у вигляді носових кровотеч і геморагій на шкірі. Неодноразово лікувалася в стаціонарі, останній раз отримала лікування стаціонарно 3 місяці тому, виписана з поліпшенням. Дівчинка від 1 нормальної вагітності, народилася в строк з масою 3200 г. З місячного віку на штучному вигодовуванні. До року нічим не хворіла. Після року часті ГРЗ. Алергологічний анамнез не обтяжений. Матері й батькові по 34 роки. Батько страждає на поліноз.

Об'єктивно: стан дівчинки середньої тяжкості. Звертає на себе увагу блідість шкірних покривів і наявність на шкірі тулуба і кінцівок різного кольору "синців", розміром від 0,5x1,0 см до 3x4 см, а також петехіальної висипу на обличчі і шії. Екхімози розташовані асиметрично. Поодинокі петехіальні елементи на слизовій порожнини рота, по задній стінці глотки - кров. Мигдалики не виступають з-за дужок. Лімфовузли не збільшені. У легенях дихання везикулярне. Тони серця ясні, ритмічні, пульс 95 ударів в хвилину. Печінка і селезінка не збільшені. Сечовипускання не порушене,

стілець оформлений, темного кольору. В аналізі крові: Ер.- $3,3 \times 10^{12}$ /л, Нв-85 г/л, тромбоцити $24,6 \times 10^9$ /л, лейк.- $8,0 \times 10^9$ /л. Тривалість кровотечі за Дюке 15 хв. Реакція Грегерсена позитивна. Аналіз сечі без патології.

1. Сформулюйте і обґрунтуйте вірогідний діагноз.
2. Назвіть додаткові симптоми для уточнення діагнозу, розкажіть про методику їх виявлення.
3. Розкажіть про обсяг долікарської допомоги і правила транспортування за призначенням.
4. План діагностичних досліджень в стаціонарі. Підготовка до них пацієнта.
5. Принципи лікування. Продемонструйте техніку проведення проб на резистентність капілярів.

Тестові завдання для визначення початкового рівня знань:

1. У хлопчика 8 років, який страждає на гемофілію А, через 8 годин після падіння виникла масивна кровотеча з лунки випавшого зуба. Вкажіть провідний метод терапії дитини.

- А. Введення кріопреципітату
- В. Діцинон
- С. Переливання еритроцитарної маси
- Д. Вікасол
- Е. Переливання свіжозамороженої плазми

2. Дівчинка 12 років госпіталізована з приводу значної носової кровотечі. Два тижні тому використовувала левоміцетин для лікування розладу травлення. Об'єктивно: на шкірі елементи геморагічної висипки різного розміру та забарвлення. Який діагноз найбільш вірогідний?

- А. Хвороба Віллебранда.
- В. Геморагічний васкуліт.

- C. Гемофілія.
- D. Гострий лейкоз.
- E. Тромбоцитопенія.

3. У хворої 17 років скарги: кровотечі з ясен, носові кровотечі, множинні синці на шкірі передньої поверхні тулуба і кінцівок, різка загальна слабкість. Аналіз крові: Нв-64 г/л, ретикулоцити - 16%, еритроцити - $2,5 \cdot 10^{12}$ /л, тромбоцити- $30 \cdot 10^9$ /л, ШОЕ-25 мм/год. Що є найбільш ефективним в лікуванні даної патології?

- A. Цитостатики.
- B. Кортикостероїди.
- C. Переливання крові.
- D. Спленектомія.
- E. Вітаміни.

4. Хвора В., 16 років, поступила зі скаргами на носову кровотечу, геморагічну висипку у вигляді петехій та плям на шкірі кінцівок і передній поверхні тулуба. В анамнезі: 2 тижні тому було зроблено щеплення. В аналізі крові: Ер - $4,0 \cdot 10^{12}$ /л, Л- $6,7 \cdot 10^9$ /л, Тр - $30,0 \cdot 10^9$ /л, е - 2 %, п/я - 4 %, с/я - 54 %, л - 32 %, м - 8 %. ШОЕ -12 мм/год. Ваш попередній діагноз?

- A. Геморагічний васкуліт
- B. Гострий лейкоз
- C. Аутоімунна тромбоцитопенічна пурпура
- D. Хвороба Рандю - Ослера
- E. Лейкемоїдна реакція

5. Хворий 16 років, поступив з кровотечею з різаної рани на долоні, яка тривала 2 доби. Значні кровотечі спостерігались і раніше: при порізах, зміні зубів. Подібні явища відмічаються і у двоюрідного брата по лінії

матері. Шкірні покриви бліді. Колінні та гомілковостопні суглоби збільшені, деформовані, рухи в них обмежені. Лабораторно: кількість тромбоцитів $-320 \times 10^9/\text{л}$, тривалість кровотечі за Дюке – 3 хв., індекс ретракції згустку - 0,3, час згортання крові за Лі -Уайтом - 20 хв. Який з наведених препаратів необхідно ввести хворому?

- А. Кріопреципітат
- В. Гепарин
- С. Преднізолон
- Д. Тромбоцитарна маса
- Е. Дицинон

6. Дівчина 12 років скаржиться на слабкість, запаморочення, появу синців на шкірі, носові кровотечі, схуднення. Хворіє 3 місяці. При огляді: загальний стан середньої тяжкості, зниженого харчування, шкіра бліда з наявністю на передній поверхні рук, ніг та тулуба різної давності множинних синців діаметром від 0,2 до 3,0 см. Який тип кровоточивості має місце у хворої?

- А. Ангіоматозний
- В. Гематомний
- С. Змішаний
- Д. Васкулітно-пурпурний
- Е. Петехіально-плямистий

7. Хлопчик Н., 9 років, скаржиться на болі в колінних суглобах, геморагічні висипання на шкірі ніг, підвищення температури тіла. Занедужав 2 дні тому. За 10 днів до цього переніс ангіну. Об'єктивно: $t - 37,8^\circ\text{C}$, ЧСС - 82/хв., АТ - 110/70 мм рт. ст. Тони серця звичайної звучності, шумів немає. Невелика припухлість колінних суглобів, геморагічні висипання на гомілках. В аналізі крові: Л - $8,4 \times 10^9/\text{л}$, ШОЕ-22

мм/год., Тр - $150,0 \times 10^9$ /л. Протромбіновий індекс - 90 %. В аналізі сечі за Нечипоренком: Л- $2,0 \times 10^6$ /л, Ер - $5,0 \times 10^6$ /л. Який найбільш імовірний діагноз?

- А. Хвороба Верльгофа
- В. Геморагічний васкуліт
- С. Ревматичний васкуліт
- Д. Системний червоний вовчак
- Е. Вузликівий периартеріт

8. Хвора А., 13 років, доставлена в стаціонар із приводу ямкової кровотечі після екстракції зуба. В аналізі крові: Ер - $2,80 \times 10^{12}$ /л, НЬ - 80г/л, Л- $4,0 \times 10^9$ /л, е-2 %, п/я - 3 %, с/я - 62 %, л-28%, м- 5%; Тр - $24,0 \times 10^9$ /л; ШОЕ - 25 мм/год. Яке захворювання можна припустити у хворої?

- А. Тромбоцитопенічна пурпура
- В. Гострий лейкоз
- С. Гемофілія В
- Д. Агранулоцитоз
- Е. Апластична анемія

9. Юнак 16-ти років, госпіталізований зі скаргами на кровотечу з носа, яку не вдається зупинити, і сильний біль у правому ліктьовому суглобі. Хворіє з раннього дитинства, такі ж скарги відзначаються у двоюрідного брата. Об'єктивно: суглоб збільшений у розмірах, дефігурований, гіперемія і гіпертермія шкіри над ним. Маються прояви артропатії в інших суглобах. Дихання везикулярне, тони серця ритмічні, 90/хв., АТ -115/70 мм рт. ст. В аналізі крові: Ер - $3,9 \times 10^{12}$ /л, НЬ -130 г/л, КП - 1,0, Л - $5,6 \times 10^9$ /л, Тр- $220,0 \times 10^9$ /л, ШОЕ – 6 мм/год. Час згортання крові за Лі - Уайтом: початок -

24 хв., закінчення - 27 хв. 10 с. Який із зазначених препаратів найбільш ефективний для лікування даного хворого?

- А. Еритроцитарна маса
- В. Хлористий кальцій
- С. Кріопреципітат
- Д. Амінокапронова кислота
- Е. Вікасол

10. Хворий Л., 15 років, скаржиться на різкий біль у правому колінному суглобі. Суглоб збільшений у розмірі, деформований, шкіра над суглобом гіперемована, напружена, рухи у суглобі та його пальпація різко болючі. З дитинства страждає підвищеною кровоточивістю. У загальному аналізі крові змін немає. Час згортання крові - 18 хвилин. Який патологічний стан розвився у хворого?

- А. Гемартроз
- В. Гоноартрит
- С. Ревматоїдний артрит
- Д. Артропатія на фоні авітамінозу С
- Е. СЧВ.

Еталони відповідей.

Задача 1.

1. Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура, рецидивуючий перебіг.
2. Петехіально-плямистий тип кровоточивості. Висипка поліморфна та поліхромна.
3. Місцево діючі гемостатичні засоби: гемостатична губка, фібринових плівка, тромбін, 3% розчин перекису водню, 0,1% розчин адреналіну. Нетуга тампонада носа.
4. Постільний режим з поступовим його розширенням у міру згасання

геморагічних явищ. ГКС: преднізолон 2 мг/кг/добу на 2-3 тижні з подальшими зниженням дози і повним скасуванням. в більш високих дозах (3 мг/кг/добу) призначають короткими курсами по 7 днів з перервою в 5 днів (не більше трьох курсів). При різко вираженому геморагічному синдромі, загрозу крововиливу в мозок можлива «пульс-терапія» метил-преднізолоном (30 мг/кг/добу внутрішньовенно протягом 3 днів). Імуноглобуліни: введення Ig людського в дозі 0,4 або 1 г/кг протягом 5 або 2 днів відповідно (курсова доза 2 г/кг) як монотерапію або в поєднанні з глюкокортикоїдами.

5. Прогноз захворювання сумнівний внаслідок частих рецидивів і загострень у хворого.

Задача 2.

1. У пацієнтки, тромбоцитопенічна пурпура (відсутність обтяженої спадковості, відсутність збільшення печінки і селезінки, зниження кількості тромбоцитів до 50 000).
2. Петехіально-плямистий тип кровоточивості.
3. У пацієнтки подовжено час кровотечі.
4. Показано лікування кортикостероїдами. Якщо протягом 3-4 міс лікування буде неефективно, показана спленектомія, а при неефективності останньої показано призначення цитостатиків і кортикостероїдів.
5. Прогноз позитивний у випадку адекватного лікування.

Задача 3.

1. Синдроми: геморагічний синдром (шкірні прояви + крововиливи, кровотечі) за лабораторними даними: тромбоцитопенія ($T = 10 \times 10^9 / \text{л}$, $N = 170-380 \times 10^9 / \text{л}$); анемічний синдром (еритроцити = $3,0 \times 10^{12} / \text{л}$; N для жінок = 3,7-4,7); ($Hb = 90 \text{ г/л}$, $N = 132-173 \text{ г/л}$) Кольоровий показник в нормі ($N = 0,8-1,15$), анемію швидше за все слід розцінювати як постгеморагічну, але це потрібно довести.
2. Набуті тромбоцитопенії можуть бути обумовлені: порушенням

тромбоцитопоезу, підвищенням руйнуванням тромбоцитів. Основні причини: аплазії кровотворення - виражена панцитопенія - анемія, лейкопенія, тромбоцитопенія і лімфопенія. Витіснення всіх паростків нормального кровотворення в результаті проліферації мутантної кровотворної клітини (гострий лейкоз) - дебют захворювання раптово, з високою лихоманкою, інтоксикацією, гіперпластичним синдромом - збільшення л/в, печінки, селезінки; для підтвердження діагнозу необхідно виявлення бластних клітин в периферійній крові або червоному кістковому мозку; крім того за даними мієлограми - еритропоез нормальний; кількість мегакаріоцитів - в нормі. Придушення синтезу ДНК і порушення поділу всіх клітин, в т.ч. мегакариоцитів (при дефіциті B_{12} і фол. к-ти) - дана мієлограма, де кількість мегакаріоцитів - нормальне і крім того для дефіциту B_{12} характерно: ураження травної та нервової систем. Підвищене руйнування тромбоцитів в кровоносній руслі пов'язане з імунними порушеннями (хвороба Верльгофа) - поява антитромбоцитарних АТ, при ідеопатична тромбоцитопенічна пурпура - відбувається синтез Ig G, які фіксуючись на мембрані тромбоцитів порушують їх функцію і сприяють руйнуванню в селезінці (термін життя тромбоцитів зменшується з 7-10 днів до декількох годин). У більшості випадків пурпура починається після перенесеної вірусної інфекції, профілактичних щеплень, прийому лікарських засобів.

3. Додаткові дослідження: антитромбоцитарні АТ, необхідно провести спеціальний аналіз. Характерно: збільшення часу кровотечі, зниження ступеня ретракції кров'яного згустку.

4. Постільний режим з поступовим його розширенням у міру згасання геморагічних явищ. ГКС: преднізолон 2 мг/кг/добу на 2-3 тижні з подальшими зниженням дози і повним скасуванням. в більш високих дозах (3 мг/кг/добу) призначають короткими курсами по 7 днів з перервою в 5 днів (не більше трьох курсів). При різко вираженому геморагічному

синдромі, загрозу крововиливу в мозок можлива «пульс-терапія» метил-преднізолоном (30 мг/кг/добу внутрішньовенно протягом 3 днів). Імуноглобуліни: введення Ig людського в дозі 0,4 або 1 г/кг протягом 5 або 2 днів відповідно (курсозна доза 2 г/кг) як монотерапію або в поєднанні з глюкокортикоїдами. (Оборотна блокада Fc-рецепторів на МФ клітинах). зменшується опсонізація тромбоцитів і запобігання їх руйнування.

5. Спленектомія або ТЕЛ судин селезінки проводять при відсутності або нестійкості ефекту від консервативного лікування, що повторюються рясних тривалих кровотечах, що призводять до вираженої постгеморагічної анемії, важких кровотечах, що загрожують життю хворого.

Задача 4.

1. Геморагічний васкуліт, шкірно-абдомінальна форма. Висновок заснований на: □ даних анамнезу захворювання: поява висипу на шкірі тулуба і кінцівок, періодично повторювані болі в животі. Провокуючим фактором послужила ГРВІ, перенесена 2 тижні тому; □ даних об'єктивного дослідження: субфебрильна температура, виражені болі в животі, висип на розгинальній поверхні верхніх і нижніх кінцівок, в області сідниць, на вушних раковинах, симетричний, що не зникає при натискуванні, є зливні ділянки з некрозом в центрі. При пальпації живота відзначається хворобливість, стілець чорного кольору. Даних лабораторного дослідження (лейкоцитоз, нейтрофіліоз, еозинофілія, підвищена ШОЕ).

2. Додаткові симптоми: у дітей може відзначатися різка хворобливість і припухлість суглобів, підвищення температури тіла, дрібні крововиливи на слизовій оболонці твердого та м'якого піднебіння, можливі глибокі внутрішньом'язові і порожнинні крововиливи, кишкові кровотечі і інвагінація кишечника. Можливе ураження нирок у вигляді нефриту.

3. Дитину необхідно госпіталізувати, транспортування в положенні лежачи, долікарська допомога: введення дезагрегантів (курантил, трентал).

4. Діагностична програма: загальний аналіз крові; □ біохімічний аналіз крові (диспротеїнемія, позитивна реакція на СРБ); □ аналіз сечі; □ аналіз калу на приховану кров; □ коагулограма; □ імунограма; □ визначення в плазмі змісту ЦІК; □ визначення показників адгезії і агрегації тромбоцитів.
5. Лікувальна програма: □ дієта з виключенням облігатних алергенів і нових продуктів; □ постільний режим (весь активний період); □ дезагреганти (гепарин, курантил, трентал); □ антигістамінні препарати (тавегіл, супрастин, піпольфен); □ вітаміни С і Р; □ при необхідності антибіотики; □ у важких випадках глюкокортикоїди і плазмозферез.

Задача 5.

1. Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура. Висновок ґрунтується на даних анамнезу захворювання: скарги на носові кровотечі з 4-х років, геморагії, об'єктивних даних: стан середньої тяжкості, блідість шкірних покривів і наявність на шкірі тулуба і кінцівок різного кольору "синців", петехиальної висипу на обличчі і шії. Екхімози розташовані асиметрично. Стілець темного кольору. У лабораторних даних: в аналізі крові зниження кількості еритроцитів, зниження гемоглобіну, зниження тромбоцитів; збільшення тривалості кровотечі за Дюке до 15 хв. Позитивна реакція Грегерсена.

2. Додаткові симптоми: позитивні проби на резистентність капілярів; □ спленомегалія; □ кровотечі: ясенні, маткові, шлунково-кишкові, ниркові; □ ДВС - синдром.

3. Долікарська допомога полягає в наданні невідкладної допомоги: створення спокійної обстановки, транспортування в положенні хворого з піднятою головою, механічна зупинка кровотечі: холод на область перенісся, передня нетуга тампонада носа, місцево гемостатичні засоби.

4. □ Діагностична програма в стаціонарі: загальний аналіз крові з визначенням кількості і морфології тромбоцитів і тривалості кровотечі; □ коагулограма; □ пункція кісткового мозку мієлограма; □ загальний аналіз

сечі; □ визначення кількості тромбоцитів у динаміці; □ імунологічне дослідження; □ біохімічний аналіз крові (білок, протеінограма); □ визначення вогнищ хронічної інфекції; □ консультація гематолога, стоматолога, офтальмолога; □ УЗД органів черевної порожнини для виключення крововиливів в печінку і селезінку.

5. Лікувальна програма: □ боротьба з геморагічним синдромом: парентеральна терапія гемостатичними засобами, внутрішньовенне введення епсілонамінокапронової кислоти, глюкокортикоїдів, внутрішньовенно або внутрішньом'язово дицинон, адроксон; □ місцево діючі гемостатичні засоби: гемостатична губка, фібринових плівка, тромбін, 3% розчин перекису водню, 0,1% розчин адреналіну; □ введення внутрішньовенно імуноглобуліну 0,4 г / кг; □ плазмоферез; □ спленектомія не раніше ніж через 12 -18 міс після початку захворювання; □ імуносупресивної терапії; □ кошти, що ущільнюють судинну стінку і поліпшують адгезивної-агрегаційну властивості тромбоцитів. □ Після виписки зі стаціонару рекомендована дієта стіл №5, з виключенням облігатних алергенів, протирецидивне лікування 2 рази на рік, вітаміни Р, А, С, фітотерапія, санація вогнищ хронічної інфекції. Техніка проведення проб на резистентність капілярів згідно алгоритму виконання маніпуляцій.

Тестові завдання для визначення кінцевого рівня знань:

1. Юнак 16-ти років, госпіталізований зі скаргами на кровотечу з носа, яку не вдається зупинити, і сильний біль у правому ліктьовому суглобі. Хворіє з раннього дитинства, такі ж скарги відзначаються у двоюрідного брата. Об'єктивно: суглоб збільшений у розмірах, дефігурований, гіперемія і гіпертермія шкіри над ним. Маються прояви артропатії в інших суглобах. Дихання везикулярне, тони серця ритмічні, 90/хв., АТ -115/70 мм рт. ст. В аналізі крові: Ер $-3,9 \times 10^{12}/л$, НЬ -130 г/л, КП - 1,0, Л - $5,6 \times 10^9/л$, Тр- $220,0 \times 10^9/л$, ШОЕ - 6 мм/год. Час згортання крові за Лі - Уайтом: початок -

24 хв., закінчення - 27 хв. 10 с. Який із зазначених препаратів найбільш ефективний для лікування даного хворого?

- А. Еритроцитарна маса
- В. Хлористий кальцій
- С. Кріопреципітат
- Д. Амінокапронова кислота
- Е. Вікасол

2. У 13 річної дівчини має місце геморагічна висипка на гомілках, болі у великих суглобах та животі, закріпи. В аналізі крові: Тр - $180,0 \times 10^9$ /л, Л - $9,8 \times 10^9$ /л, ШОЕ - 52 мм/год. В аналізі сечі: білок - 0,33 г/л, Ер - 60-80 в п/з. Найбільш імовірний діагноз?

- А. Артропатія на фоні виразкового коліту
- В. Поліморфна ексудативна еритема
- С. Пухлина нирки
- Д. Геморагічний васкуліт
- Е. Інфекційний артрит

3. Хвора П., 16 років, скаржиться на появу синців на ногах, тривалі менаорагії, загальну слабкість, шум у голові. Об'єктивно: шкірні покриви бліді, багато дрібноточкових і плямистих геморагій на ногах і тулубі. Тахіпное, тахікардія. Систолічний шум на всіх аускультативних точках. АТ - 75/50 мм рт. ст. В аналізі крові: Ер - $1,9 \times 10^{12}$ /л, Нб - 60 г/л, КП - 0,9, Л - $6,5 \times 10^9$ /л, Тр - $20,0 \times 10^9$ /л, ШОЕ-12 мм/год. Тривалість кровотечі за Дюке - 12 хв. У кістковому мозку – підвищена кількість молодих незрілих форм мегакаріоцитів без ознак відшнурування тромбоцитів. Інші показники в нормі. Якому захворюванню відповідають дані клініко-лабораторні ознаки?

- А. Гострий мегакаріобластний лейкоз

- В. Гемофілія А
- С. Хвороба Віллебранда
- Д. Аутоімунна тромбоцитопенічна пурпура
- Е. Гемофілія В

4. Хвора 13 років, скаржиться на слабкість, запаморочення, носові кровотечі, крововиливи на тулубі. Хворіє 4 місяці. Об'єктивно: у ділянці стегон, черева, спини крововиливи розміром 1-2 см, різного кольору, безболісні. Периферичні лімфовузли, печінка та селезінка не збільшені. В аналізі крові: Нв - 80 г/л, Ер - $2,4 \times 10^{12}$ /л, КП - 0,88, Л - $4,2 \times 10^9$ /л, е - 2 %, п/я - 7 %, с/я -40 %, л - 45 %, м - 6 %, Тр - $17,0 \times 10^9$ /л. ШОЕ - 21 мм/год. Який діагноз можна запідозрити у хворої?

- А. Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура
- В. Гемолітична анемія
- С. Хронічна залізодефіцитна анемія
- Д. Хронічний лімфолейкоз
- Е. Гіпопластична анемія

5. В гематологічне відділення поступив юнак 16 років зі скаргами на біль в правому плечовому суглобі, що виник після травми. З анамнезу відомо, що така клінічна картина спостерігалась неодноразово з раннього дитинства. Об'єктивно: суглоб збільшений в об'ємі, різко болючий при пальпації, деформований. В аналізі крові: Ер - $3,7 \times 10^{12}$ /л, Нв - 110 г/л, Тр - $115,0 \times 10^9$ /л, Л - $6,9 \times 10^9$ /л, ШОЕ - 25 мм/год., протромбіновий індекс -90 %, час згортання крові - 38 хв., фібриноген - 3,5 г/л. Який найбільш імовірний діагноз?

- А. Гемофілія
- В. Імунна коагулопатія
- С. Тромбоцитопатія

Д. Імунна тромбоцитопенія

Е. Геморагічний васкуліт

6. Дівчина 15 років, поступила в клініку зі скаргами на носові та маткові кровотечі, наявність синців на шкірі, геморагічну висипку на слизових оболонках. 2 тижні тому переохворіла на вірусну інфекцію. Стан хворої важкий, на шкірі тулуба та кінцівок - синці. Змін з боку внутрішніх органів не виявлено. В аналізі крові: Ер - $2,6 \times 10^{12}/л$, Нь - 70 г/л, тромбоцити - $25,0 \times 10^9/л$, Л - $6,8 \times 10^9/л$. Лейкоцитарна формула без змін. ШОЕ - 30 мм/год. Час кровотечі за Дюке - 13 хв. Хворій необхідно призначити:

А. Препарати вітаміну К

В. Трансфузії еритроцитарної маси

С. Пересадку кісткового мозку

Д. Антигемофільний імуноглобулін

Е. Глюкокортикоїди

7. Дівчина 10 років, скаржиться на безпричинну появу синців на шкірі, слабкість, кровоточивість ясен, запаморочення. Об'єктивно: слизові оболонки та шкірні покриви бліді, з численними крововиливами різної давності. Лімфатичні вузли не збільшені. Пульс - 100/хв. АТ - 110/70 мм рт. ст. З боку внутрішніх органів змін не виявлено. В аналізі крові: Ер - $3,0 \times 10^{12}/л$, Нь - 92 г/л, КП - 0,9, анізоцитоз, пойкилоцитоз, Л - $10,0 \times 10^9/л$, е - 2 %, п/я-12%,с/я-68%,л-11%,м-7%, ШОЕ – 12 мм/год. Який лабораторний показник з наведених доцільно визначити для уточнення діагнозу?

А. Осмотична резистентність еритроцитів

В. Вміст ретикулоцитів

С. Час згортання крові

Д. Вміст тромбоцитів

Е. Фібриноген

8. Хворий 17 років, скаржиться на болі навколо пупа, періодичну появу крововиливів на шкірі гомілок та стегон останні 2 місяці. В аналізі крові: Нь – 130 г/л, Ер - $4,0 \times 10^{12}$ /л, Тр - $150,0 \times 10^9$ /л, Л - $12,0 \times 10^9$ /л, е - 5 %, п/я - 4 %, с/я - 52 %, л - 21 %, м - 8 %, ШОЕ - 23 мм/год. Об'єктивно: геморагічна висипка на шкірі гомілок, колінні суглоби припухлі, болючі при пальпації. Який найбільш вірогідний діагноз?

- А. Гемофілія А
- В. Геморагічний васкуліт
- С. Гемофілія Б
- Д. Гемофілія С
- Е. Тромбоцитопенічна пурпура

9. Дівчина 16 років, вперше звернулась до лікаря зі скаргами на часті носові кровотечі, появу синців на тілі, хворіє більше 3 місяців. Після обстеження встановлений діагноз: ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура. З чого найбільш доцільно почати лікування хворої?

- А. Трансфузії концентрату тромбоцитів
- В. Негормональні імунодепресанти
- С. Імуноглобуліни
- Д. Спленектомія
- Е. Глюкокортикоїди

10. Юнак 16 років, скаржиться на раптовий біль, що з'явився після удару, та припухлість правого колінного суглоба. В анамнезі: з дитинства відмічає біль у суглобах. Об'єктивно: шкірні покриви бліді. Лівий колінний суглоб деформований, рухи в ньому обмежені. Правий колінний суглоб набряклий, гарячий на дотик, рухи у суглобі болючі. Лімфатичні вузли не збільшені. Печінка та селезінка не пальпуються. В аналізі крові: Ер - $3,5 \times 10^{12}$ /л, Нь - 105 г/л, Л - $6,8 \times 10^9$ /л, ШОЕ - 14мм/год. Коагулограма:

подовження частково активованого тром-бопластинового часу, протромбіновий час та тривалість кровотечі у межах норми. Рівень VIII фактора - 6 %. Який з діагнозів найбільш вірогідний?

- А. Гемофілія В
- В. Гемофілія А
- С. Тромбоцитопенічна пурпура
- Д. Геморагічний васкуліт
- Е. ДВЗ-синдром

Еталони відповідей на тестові завдання для визначення початкового рівня знань: 1-А, 2-Е, 3-Д, 4-С, 5-А, 6-Е, 7-В, 8-А, 9-С, 10-А.

Еталони відповідей на тестові завдання для визначення кінцевого рівня знань: 1-С, 2-Д, 3-Д, 4-А, 5-А, 6-Е, 7-Д, 8-В, 9-Е, 10-В.

ЛІТЕРАТУРА

Основна література

1. Наказ МОЗ України від 23.07.2010 № 617 "Про внесення змін до наказу МОЗ від 20.07.2005 № 364 "Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю "Дитяча гематологія"
2. Педіатрія : навчальний посібник : у 2 т. / М. Л. Аряєв, Н. В. Котова, Н. Ю. Горностаєва [та ін.] ; за ред. : М. Л. Аряєва, Н. В. Котової ; Одеський національний медичний університет. – Одеса : Одеський національний медичний університет, 2014. –Том 1 : Неонатологія. Гематологія. Ендокринологія. – 2014. – 154 с. : іл., табл
3. Майданник В.Г. Педиатрия. Учебник (2-е издание, испр. и доп.).-Харьков: Фолио, 2002. - 1125 с.
4. Шабалов Н.П. Детские болезни.-Питер-Ком, С-Пб., 2002.-1080 с.

5. Вибрані питання гематології в педіатрії : навчально-методичний посібник / Л. О. Безруков, Т. М. Білоус, Н. К. Богуцька [та ін.] ; за ред. Л. О. Безрукова ; Буковинський державний медичний університет. – Чернівці : Місто, 2013. – 210 с. : іл., табл.

Додаткова література

1. Гематологія [Електронний ресурс] : навч. посібник / Н. М. Третяк. - К. : Зовнішня торгівля, 2005. - 240 с.
2. Наказ МОЗ України від 23.07.2010 № 617 "Про внесення змін до наказу МОЗ від 20.07.2005 № 364 "Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю "Дитяча гематологія"
3. Гематологія [Електронний ресурс] : навч. посібник / Н. М. Третяк. - К. : Зовнішня торгівля, 2005. - 240 с.
4. Волосовець О.П., Кривоустов С.П., Нагорна Н.В. та співавт. Завдання з біоетики та медичної деонтології для педіатрів.-Донецьк: Донбас, 2004.-84 с.
5. Майданник В.Г., Майданник И.В. Справочник современных лекарственных средств. - М.: АСТ; Харьков: Фолио, 2005. - 1024 с.
6. Сиволап, В. В. Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура. Клінічний випадок [Текст] / В. В. Сиволап, Є. В. Новіков, О. Г. Онішко // Запорозж. мед. журн. : науч.-практ. журн. - 2015. - N 5. - С. 74-77.

Розділ 3. Гемобластози у дітей.

Ситуаційні задачі.

Задача 1

Хворий П., 8 років, переведений у дитяче відділення з офтальмологічного, де знаходився з приводу флегмони слезного мішка.

При огляді: стан хворого середньої тяжкості, шкіра бліда, мають міце одиничні крововиливи на шкірі верхніх кінцівок. На слизовій оболонці щік - геморагічна висипка. Пальпуються збільшені (до 2см в діаметрі) лімфовузли-підщелепні, задньошийні, надключичні, під пахвинні, пахвинні - безболісні твердо - еластичної консистенції.

В легенях дихання везикулярне. Тони серця приглушені, чисті. Пульс 74 в хв. АТ 18,2/12 кПа (144\90 мм рт.ст.) Язик чистий. Геморагічні висипання па слизовій щік та піднебінні. Ясна бліді. Зів гіперемований. Мигдалики рихлі, збільшені. Печінка та селезінка не збільшені.

Аналіз крові: ер.2.1 *10¹²л, Нв 74гг, ЦП 1, поліхроматофілія, анізоцитоз, пойкилоцитоз, ретикулоцитоз 30%, л 4.5*10⁹л, п0%, п.6%, с.10%, л.80%, бласти 4%, тр. 33*10⁹л, ШОЕ 55 мм х годину. Аналіз сечі без патології.

1. Встановити діагноз.
2. Які необхідні допоміжні методи обстеження?
3. З якими захворюваннями слід проводити диференційний діагноз?
4. Чим пояснити розвиток флегмони слезового мішку у даному випадку?
5. Яка стадія захворювання має місце?

Задача 2.

Хворий .І., 5 років, захворів гостро: з підвищення температури тіла, з'явилася повторна блювота. В наступні 2-3 доби з'явилася значна загальна

слабкість, незначна жовтяниця шкіри та склер. З діагнозом «Хвороба Боткіна» дитина була госпіталізована до інфекційного відділення, звідти після обстеження та взяття аналізу крові переведена до дитячого відділення. З анамнезу відомо, що дитина народилася здоровою, в минулому не хворіла. Батьки здорові.

При обстеженні: стан тяжкий, шкіра бліда з жовтуватим відтінком, склери субіктеричні. Переферичні лімфовузли пальпуються величиною з фасонь, щільні, безболісні. Пульс 76 у хв., ритмічний, задовільного наповнення. Межі серця в нормі, вислуховується м'який систолічний шум над всіма точками. Печінка виступає з-під краю реберної дуги на 2 см, м'яка, безболісна. Селезінка виступає з-під краю реберної дуги на 4-5 см м'яка, безболісна. Температура тіла 37.8- 39.8 С. Аналіз крові: ер. $0.98 \cdot 10^{12}/л$, Нв 28г/ л, л $3.8 \cdot 10^9/л$, нейтрофілоз без вираженого ядерного зсуву. У мазках крові значна кількість нормоеритробластів. Тр. $12 \cdot 10^9/л$, ретикулоцити 22%. Білірубін крові: загальний 102 мкмоль/л, непрямий 96 мкмоль/л. Сеча темно-бурого кольору із значним осадом уратів. Реакція на уробілін різько позитивна.

1. Встановити попередній діагноз.
2. Які необхідні допоміжні методи обстеження?
3. З якими захворюваннями треба проводити диференційний діагноз?
4. Які причини гіпербілірубінемії у даному випадку?
5. Як можна пояснити наявність гіперуратурії у хворого?

Задача 3.

Хлопчик В., 12 років, поступив у відділення зі скаргами на слабкість, нудоту, блювоту, підвищення температури, болі в ногах. Із анамнезу відомо, що протягом останніх 3 місяців хлопчик став швидко

втомлюватися, знизився апетит, 2 тижні тому батьки помітили, що дитина стала блідою. Справжнє погіршення стану відзначалося 10 днів тому, коли підвищилася температура до 39,3 ° С, збільшилися підщелепні лімфатичні вузли. В амбулаторному аналізі крові виявлено гиперлейкоцитоз до $200 \times 10^9/\text{л}$, з підозрою на хронічний лейкоз хлопчик був госпіталізований. При надходженні стан дитини важкий. Різко виражені симптоми інтоксикації. Шкірні покриви і видимі слизові оболонки бліді, на кінцівках численні екхімози. Пальпуються підщелепні, шийні лімфатичні вузли розмірами до 1,5 см, рухливі, безболісні; пахові, пахові лімфатичні вузли до 1,0 см в діаметрі. У легких дихання везикулярне, в нижніх відділах справа ослаблене, хрипи не вислуховуються. Тони серця ясні, ритмічні. Живіт м'який, безболісний при пальпації. Печінка +4,0 см, селезінка +2,0 см від краю реберної дуги. Відзначається ригідність потиличних м'язів, позитивний симптом Керніга. Загальний аналіз крові: Нв - 86 г/л, Ер - $3,2 \times 10^{12}/\text{л}$, Тромб. - поодинокі, Лейк - $20,8 \times 10^9 / \text{л}$, бласти - 76%, п / я - 1%, с - 4%, л - 19% , ШОЕ - 64 мм / год. Мієлограма: кістковий мозок гіперплазований, бласти - 96%, нейтрофільний паросток - 3%, еритроїдної паросток - 1%, мегакаріоцити - не знайдені. Цитохімічне дослідження кісткового мозку: ШИК-реакція гранулярна, 95% бластів, реакція на миелопероксидазу і судан негативна. Імунологічне дослідження кісткового мозку: виявлено маркери зрілих Т-клітин. Дослідження ліквору: цитоз - 200/3, білок - 960 ммоль / л, реакція Панді - +++, бласти - 100%.

1. Встановіть діагноз згідно з прийнятою класифікацією.
2. На якій підставі був запідозрений хронічний лейкоз?
3. Які методи дослідження необхідно ще провести цій дитині?
4. Назвіть основні етапи лікування цього захворювання.
5. Що стало причиною розвитку неврологічної симптоматики?

Задача 4.

Хвора А., 12 років, поступила у відділення зі скаргами на носову кровотечу. З анамнезу відомо, що протягом останніх 6 місяців дівчинка стала часто хворіти, захворювання супроводжувалися підвищенням температури - до фебрильних цифр, знизився апетит, дитина стала швидше втомлюватися.

При надходженні стан дитини важкий. Температура субфебрильна. Шкірні покриви і видимі слизові оболонки бліді. На обличчі, передній поверхні грудної клітки, на слизових оболонках порожнини рота численні петехіальні елементи, відзначається незначне кровотеча з ясен. У носових ходах геморагічні кірочки. Периферійні лімфатичні вузли дрібні, безболісні. У легенях дихання везикулярне, хрипів немає. Тони серця прискорені, на верхівці вислуховується ніжний систолічний шум. Живіт м'який, безболісний, печінка і селезінка не пальпуються. Сеча звичайного кольору. Загальний аналіз крові: Нв - 72 г / л, Ер - $2,8 \times 10^{12}$ / л, Ретик. - 0,2%, тромб. - поодинокі -1, лейкоц, 3×10^9 / л, п / я -1%, з - 4%, л - 95%, ШОЕ - 35 мм / год. Мієлограма: кістковий мозок бідний клітинними елементами, бластні клітини - відсутні, гранулоцитарний росток - 11%, еритроїдний росток - 8%, мегакаріоцити - не знайдені. Загальний аналіз сечі: колір - жовтий, питома вага - 1018, білок - сліди, епітелій плоский - 2-4 в п / з, лейкоцити - 0-1 в п / з, еритроцити - 25-30 в п / з, циліндри - немає, слизу - немає, бактерії відсутні..

1. Про яке захворювання може йти мова у даної хворої?
2. Які дослідження необхідно ще провести і які зміни Ви очікуєте побачити?
3. При якому захворюванні може бути аналогічна гемограма?
4. Наведіть класифікацію даного захворювання.
5. Поясніть патогенез геморагічного синдрому.

Тестові завдання для визначення вихідного рівня:

1. Що є характерним для мієлодиспаластичного синдрому?

- A. Підвищення рівня лейкоцитів периферичної крові, нормальна або знижена клітинність кісткового мозоку.
- B. Підвищення рівня тромбоцитів і еритроцитів периферичної крові з підвищенням клітинності кісткового мозоку.
- C. Підвищення рівня лейкоцитів периферичної крові при паралельному зниженні вмісту тромбоцитів і еритроцитів і ознаках порушення диференціювання клітинних елементів в кістковому мозку.
- D. Зниження вмісту клітин периферичної крові (тромбоцитів, еритроцитів, лейкоцитів) при одномоментному різкому зниженні клітинності в кістковому мозку.
- E. Зниження вмісту лейкоцитів, еритроцитів і тромбоцитів при одномоментному підвищенні клітинності кісткового мозку з проявами порушень диференціювання клітинних елементів.

2. Критерії діагностики гострого лейкозу:

- A. Омолодження лейкоцитарної формули крові.
- B. Бластом в кістковому мозку (>30%).
- C. Панцитопенія.
- D. Анемія.
- E. Тромбоцитопенія.

3. Який метод є найбільш оптимальним для підтвердження гострого лейкозу?

- A. Цитологічний.
- B. Гістологічний.
- C. Радіологічний.

D. Імунологічний.

E. Цитохімічний.

4. Для алейкемічної форми гострого лейкозу характерним є:

A. Нейтрофільоз.

B. Відсутність бластів, лімфоцитоз .

C. Анемія, тромбоцитопенія.

D. Еозинофілія.

E. Мієлоцити, мета мієлоцити.

5. Для гострого лімфобластного лейкозу найбільш властивим є:

A. Позитивна реакція на мієлопероксидазу.

B. Позитивна реакція на глікоген.

C. Позитивна реакція на неспецифічну естеразу.

D. Позитивна реакція на кислу фосфатазу.

E. Позитивна реакція на ліпіди.

6. Шкіряні прояви у вигляді лейкемід є властивими для наступних форм лейкозу:

A. Лімфобластній.

B. Мегакаріоцитарній

C. Монобластній.

D. Промієлоцитарній.

E. Мієлобластній

7. Ясна найчастіше інфільтруються наступному варіанті гострого лейкозу.

A. Мієлобластному.

B. Монобластному.

C. Лімфобластному.

- D. Промієлоцитарному.
- E. Мегакаріоцитарному.

8. При якому лейкозі найчастіше виявляються ознаки нейролейкозу?

- A. Лімфобластного.
- B. Монобластного.
- C. Мієлобластного.
- D. Еритромієлозу.
- E. Мегакаріобластного.

9. Які клінічні симптоми є найбільш характерними для нейролейкемії:

- A. Головний біль, нудота, блювота.
- B. Цитоз спинномозкової рідини >10 /мкл, наявність бластів.
- C. Симптом Керніга.
- D. Ригідність потиличних м'язів.
- E. Кров у лікворі

10. Некроз слизових оболонок спостерігається при:

- A. Лімфобластній лейкемії.
- B. Монобластному лейкозі.
- C. Еритромієлозі.
- D. Промієлоцитарній лейкемії.
- E. Мієлобластній лейкемії.

Тести для визначення кінцевого рівня знань:

1 Хвора А, 15 років зі скаргами на болі в суглобах та кістках, підвищення температури до $39,5^{\circ}\text{C}$, загальну слабкість. При огляді стерналгія, збільшення підщелепних, аксиллярних та надключичних лімфовузлів. Вузли м'які рухливі безболісні. Загальний аналіз крові: Ег- $2,9\text{T}/\text{л}$, Нб- $85\text{ г}/\text{л}$, КП -

0,95, L-15 Г/л, тромбоцити-120,0 Г/л, П-2%, С-30%, М-3%, Л-60%, бласти – 5%, ШОЕ-55 мм/год. Для підтвердження діагнозу необхідно провести:

- A. УЗД внутрішніх органів
- B. рентгенографію легень
- C. стерильну пункцію
- D. біопсію лімфатичних вузлів
- E. ревмопроби

2. Хворий 17 років надійшов до стаціонару на 7-й день хвороби зі скаргами на головний біль, загальну слабкість, підвищення температури тіла, біль у горлі. Об'єктивно: збільшення всіх груп лімфовузлів до 1-3 см в діаметрі. Під час пальпації: лімфовузли щільнуваті, еластичні, малоболісні, незпаяні між собою. На збільшених мигдаликах - гнійні нашарування. Печінка+3 см. Який найбільш вірогідний діагноз?

- A. гострий лімфобластний лейкоз
- B. аденовірусна інфекція
- C. дифтерія
- D. інфекційний мононуклеоз
- E. ангіна

3. Хворий 13-ти років пройшов курс поліхіміотерапії за схемою ВАМП з приводу гострого лімфобластного лейкозу. Яка морфологічна картина крові може свідчити про настання ремісії?

- A. вміст бластних клітин до 1%
- B. вміст бластних клітин до 10%
- C. вміст бластних клітин до 15%
- D. вміст бластних клітин до 5%
- E. відсутність бластних клітин

4 Профілактика нейролейкозу проводиться інтралюмбальним введенням препаратів:

- A. Метотрексат 10,0 мг/м²; цитозар 20-30 мг/м²; дексаметазон 4 мг/м².
- B. Метотрексат 12,5 мг/м²; цитозар 20-30 мг/м²; дексаметазон 4 мг/м².
- C. Метотрексат 5,0 мг/м²; цитозар 20-30 мг/м²; дексаметазон 4 мг/м².
- D. Метотрексат 30,0 мг/м²; цитозар 20-30 мг/м²; дексаметазон 4 мг/м².
- E. Метотрексат 50 мг/м кв, цитозар 20-30 мг/м²; дексаметазон 4 мг/м².

5. Хвора 12 років скаржиться на загальну слабкість, підвищення температури до 38⁰С, болі при ковтанні, кровоточивість ясен, появу висипки на тулубі. Об'єктивно: гіпертрофія мигдаликів, явища стоматиту з виразкуванням, ділянками некрозу; збільшення підщелепних, шийних лімфатичних вузлів. Вузли м'які, еластичні рухомі, безболісні. Загальний аналіз крові: Ег – 2,2 * 10¹²/л, Нб – 70 г/л; КП – 1, тромбоцити – 70 * 10⁹/л, L – 45 * 10⁹/л: сегментоядерні – 18%, лімфоцити – 42%, бласти – 40%, ШОЕ – 50 мм/год. Яка причина виникнення ангіни у хворого?

- A. синдром антигенної стимуляції
- B. синдром первинного пухлинного ураження
- C. інфекційно-запальний синдром
- D. імунно-запальний синдром
- E. синдром нейтропенії

6. Хвора Ф., 16 років, скаржиться на загальну слабкість, підвищення температури до 39⁰С, болі при ковтанні, появу висипки на тулубі.

Об'єктивно: гіпертрофія мигдаликів з виразкуванням, ділянками некрозу. Загальний аналіз крові: $E_r - 2,1 \cdot 10^{12}/л$, $H_b - 65$ г/л; КП – 1, тромбоцити – $35 \cdot 10^9/л$, $L - 3,5 \cdot 10^9/л$: палички – 1%, сегментоядерні – 32%, лімфоцити – 23%, бласти – 38%, ШОЕ – 60 мм/год. Цитохімічне дослідження: мієлопероксидаза різко позитивна в усіх бластах. Ваш діагноз:

- А. гострий мієлолейкоз, сублейкемічна форма
- В. гострий мієлолейкоз, лейкемічна форма
- С. гострий мієлолейкоз, алейкемічна форма
- Д. гострий лімфолейкоз, лейкемічна форма
- Е. гострий лімфолейкоз, алейкемічна форма

7. З якого віку проводиться профілактичне опромінення головного мозку у дітей з гострим лейкозом:

- А. Після 3 років
- В. Після 10 років..
- С. Після 1 року.
- Д. Після 5 років.
- Е. До 1 року

8. Хворий 22 роки скаржиться на загальну слабкість, підвищення температури до 38^0C , болі при ковтанні, кровоточивість ясен, появу висипки на тулубі. Об'єктивно: гіпертрофія мигдаликів, явища стоматиту з виразкуванням, ділянками некрозу; збільшення підщелепних, шийних лімфатичних вузлів. Вузли м'які, еластичні рухомі, безболісні. Загальний аналіз крові: $E_r - 2,2 \cdot 10^{12}/л$, $H_b - 70$ г/л; КП – 1, тромбоцити – $70 \cdot 10^9/л$, $L - 45 \cdot 10^9/л$: сегм. – 18%, лімфоцити – 42%, бласти – 40%, ШОЕ – 50 мм/год. Найбільш інформативним методом для постановки діагнозу є:

- А. біопсія лімфатичного вузла
- В. титри антистрептококових антитіл

- C. стернальна пункція
- D. імунограма
- E. пункція лімфатичного вузла

9. Прогностичні ознаки при ОЛЛ у дітей

Фактор прогнозу	Сприятливи й	Несприятливий
Період від початку хвороби до постановки діагнозу		
Вік хворого		
Збільшення периферичних лимфоузлов.		
Збільшення печінки		
Збільшення селезінки		
Ураження ЦНС		
Лейкоцитоз		
Гемоглобін		
Тромбоцити		
Імуноглобуліни		
Морфологія бластів по ФАБ - класифікації		
Імунологія бластів.		
Цитохімічні дані: кисла фосфатаза		
Шик-реакція		

10. Діагностичні критерії дорослої і ювенільної форм ХМЛ.

Ознаки	Доросла форма	Ювенільна форма
Вік > 4 років		
Лімфаденопатія		
Лейкеміди		
Лейкоцити		
(> 100 * 10 ⁹ /л в периферійній крові)		
Моноцитоз		
Тромбоцитопенія		
Високий НвF		
Ядровміщуючі еритроїдні клітини у периферійній крові		
Аномально високий IgG		
Лужна фосфатаза у нейтрофилах		
Л :Е у кістковому мозку		
Ph1-хромосома		

Еталони відповідей на тести для контролю початкового рівня знань: 1 - D; 2 - B; 3 - E; 4 - B; 5 - D; 6 - E; 7 - C; 8 - A; 9 - B; 10 – C.

Еталони відповідей на тести для контролю кінцевого рівня знань: 1-C, 2-B, 3-E, 4-B, 5-B, 6-B, 7-B, 8-C,

9 :

Фактор прогнозу	Сприятливий	Несприятливий
Період від початку хвороби до постановки діагнозу	< 3 мес.	> 3 мес.
Вік хворого	2-10 років	до 2 років та більше

		10 років
Збільшення периферичних лимфоузлов.	< 2 см.	> 2 см.
Збільшення печінки	< 4 см.	> 4 см.
Збільшення селезінки	< 4 см.	> 4 см.
Поразка ЦНС.	немає	є
Лейкоцитоз	До $20 \times 10^9/\text{л}$	> $20 \times 10^9/\text{л}$
Гемоглобін	< 70 г/л	> 70 г/л
Тромбоцити	< $100,0 * 10^9/\text{л}$	> $100,0 * 10^9/\text{л}$
Морфологія бластів по ФАБ - класифікації	L 1	L 2, L 3
Імунологія бластів	T-клітини	B-клітини
Цитохімічні дані: кисла фосфатаза	-	+
Шик-реакція	+	-

10:

Діагностичні критерії дорослої і ювенільної форм ХМЛ.

Ознаки	Доросла форма	Ювенільна форма
Вік > 4 років	+	-
Лімфаденопатія	-	+
Лейкеміди	-	+
Лейкоцити (> $100 * 10^9/\text{л}$ в периферійній крові)	+	< $100 * 10^9/\text{л}$
Моноцитоз	-	+
Тромбоцитопенія	-	+
Високий НВФ	-	+
Ядровміщуючі еритроїдні	-	+

клітини у периферійній крові		
Аномально високий IgG	-	+
Лужна фосфатаза у нейтрофилах	Зниження до 0	Норма чи помірно знижена
Л :Е у кістковому мозку	> 10:1	2-5:1
Ph1-хромосома		+

ЛІТЕРАТУРА

Основна література.

1.Гематологія [Електронний ресурс] : навч. посібник / Н. М. Третяк. - К. : Зовнішня торгівля, 2005. - 240 с.

2.Педіатрія : навчальний посібник : у 2 т. / М. Л. Аряєв, Н. В. Котова, Н. Ю. Горностаєва [та ін.] ; за ред. : М. Л. Аряєва, Н. В. Котової ; Одеський національний медичний університет. – Одеса : Одеський національний медичний університет, 2014. – Том 1 : Неонатологія. Гематологія. Ендокринологія. – 2014. – 154 с. : іл., табл..

3.Наказ від 20.07.2005 N 364 Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю "Дитяча гематологія".

<http://www.uazakon.com/document/fpart42/idx42479.htm>

4.Майданник В.Г. Педиатрия. Учебник (2-е издание, испр. и доп.)- Харьков: Фолио, 2002. - 1125 с.

4.Kaushansky K. Williams Hematology. — 8th ed. — McGraw-Hill Professional, 2010. — 2460 p.

5.Nelson textbook 18th Edition by Robert M. Kliegman, MD, Richard E. Behrman, MD, Hal B. Jenson, MD and Bonita F. Stanton, MD. SAUNDERS.

Додаткова література

1. Кузник Б. И. Клиническая гематология детского возраста: учеб. пособие / Б. И. Кузник, О. Г. Максимова. — М.: Вузовская книга, 2010. — 496 с.

2. Майданник В.Г., Майданник И.В. Справочник современных лекарственных средств. - М.: АСТ; Харьков: Фолио, 2005. - 1024 с.

3. Накази МОЗ України «Про удосконалення амбулаторно-поліклінічної допомоги дітям в Україні», «Про удосконалення організації медичної допомоги дітям підліткового віку», та по протоколах за спеціальностями «педіатрія» та ін. МОЗ України. - Київ, 2005. - 414 с.

4. Hal B. Jenson. — 16th ed. — Philadelphia: W.B. Saunders, 2006. — 2414 p.

5. Перехрестенко Т. П. Визначення взаємозв'язку між імунологічними показниками у периферичній крові та кістковому мозку хворих на хронічну мієлоїдну лейкемію. / Т. П. Перехрестенко // Архів клінічної медицини -2015р. - N 1. - с.24-27.

Розділ 4. Цукровий діабет у дітей.

Ситуаційні задачі

Задача 1.

Хворий М., 16 років, на цукровий діабет хворіє 6 років. Отримує інсулін «Актрапид» 53 од/добу + «Протофан» 54 од/добу. Перебіг діабету лабільний. В анамнезі неодноразово коматозні стани. Турбує епізодичне підвищення АТ, зниження гостроти зору, спрага, слабкість і болі в ногах. При офтальмоскопії на очному дні мікроаневризми судин, крововиливи у сітківку. На реовазограмі зниження амплітуди пульсу. Глікемія натще - 11,7 ммоль/л, глюкозурія - 2 % (2,5 л), ацетону в сечі не виявлено.

Завдання :

1. Сформулюйте основний діагноз згідно класифікації.
2. Сформулюйте ускладнення згідно класифікації.
3. Які обстеження необхідно провести дитині?
4. Які ускладнення необхідно виключити у дитини?
5. Призначте лікування.

Задача 2.

Хлопчик 9 років. Скаржить на появу фурункулів на шкірі, схуднення (вага 21кг), втомлюваність протягом 2 місяців після перенесеного грипу. Об'єктивно: внутрішні органи без патології. Оральний ГТТ: вміст цукру в крові натще - 6,8 ммоль/л, через 120 хв. - 11,9 ммоль/л.

1. Оцініть дані ОГТТ
2. Вкажіть найбільш імовірний діагноз.
3. Який генез даного захворювання?
4. Які додаткові обстеження необхідно повести.
5. Призначте лікування

Задача 3.

Хвора Е., 7 років, хворіє цукровим діабетом 3 роки. Отримує 18 одиниць інсуліну протягом доби. Після перенесеної два тижні тому пневмонії стан погіршився. Посилилась спрага, з'явилися біль у животі, нудота, блювання, сонливість. Увечері втратила свідомість. Запах ацетону з рота. Пульс на 120 на хвилину, АТ 80/45 мм.рт.ст. Дихання шумне.

Завдання :

1. Ваш попередній діагноз?
2. Призначте першочергові необхідні дослідження.
3. З якими станами необхідно провести диференційну діагностику?
4. З чого слід почати невідкладну допомогу?
5. Яка подальша терапія необхідна?

Задача 4.

Хвора дитина 15 років без свідомості. Цукровим діабетом хворіє 10 років. Перебіг захворювання лабільний. Протягом 2 років - протеїнурія, артеріальна гіпертензія. Протягом останнього тижня хворіла на ентероколіт, скаржилася на слабкість, поліурію. Сьогодні стан дитини значно погіршився, з'явилися галюцинації, олігурія. Стан дитини важкий, без свідомості. Відзначаються судоми. Шкіра і слизові оболонки сухі, бліді. Язик сухий, обкладений коричневим нальотом. Тургор тканин різко знижений. Гіпертонус м'язів, визначаються менингеальні знаки. Очні яблука м'які. Изо рота запаху ацетона немає. Дихання часте, поверхневе. Тони серця глухі, тахікардія до 110 у хв. АТ 80/40 мм.рт.ст. Живіт м'який.

1. Ваш попередній діагноз?
2. Які лабораторні дані підтвердять діагноз?
3. З якими станами необхідно провести диференційну діагностику?
4. З чого слід почати невідкладну допомогу?
5. Яка подальша терапія необхідна?

Задача 5.

Підліток 15 років, що хворіє на цукровий діабет I типу з 14 років, встановлено, що після вживання алкогольних напоїв в компанії однолітків у нього розвинулась різка слабкість, блідість, втрата свідомості. Об'єктивно: свідомість відсутня, шкіра бліда, "мармурова", кінцівки ціанотичні, холодні, різко збільшене потовиділення, дихання поверхневе, часте; тахікардія, пульс ниткоподібний; з рота - запах алкоголю.

Завдання :

1. Ваш попередній діагноз?
2. З чого слід почати невідкладну допомогу?
3. Призначте першочергові необхідні дослідження.
4. З якими станами необхідно провести диференційну діагностику?
5. Яка подальша терапія необхідна?

Тестові завдання для визначення початкового рівня знань:

1. При підозрі на цукровий діабет дитині 10 років планується проведення глікемічного профілю. Яку кількість глюкози необхідно призначити з розрахунку на 1 кг маси тіла дитини?

A. 1,55 г

B. 1,25 г

C. 1,75 г

D. 0,75 г

E. Не призначають

2. Дитині 7 років планується проведення орального глюкозотолерантного тесту. Яку кількість глюкози необхідно призначити з розрахунку на 1 кг маси тіла дитини?

- A. 1,25 г
 - B. Призначають стандартний сніданок
 - C. 1,75 г
 - D. 0,75 г
 - E. 1,55 г
3. У дитини 8 років протягом двох місяців спрага, поліурія, нічний енурез, підвищений апетит, зниження маси тіла на 4 кг. При обстеженні виявлена гіперглікемія -15 ммоль/л. Які ураження шкіри можливі у дитини?
- A. Гіперпігментація
 - B. Депігментацією
 - C. Петехії, екхімози
 - D. Розвиток слоновості
 - E. Гнійничкові ураження
4. У дитини 9 років вперше виявлено цукровий діабет, тип I. Який генез даного захворювання?
- A. Бактеріальний
 - B. Вірусний
 - C. Нейрогенний
 - D. Аутоімунний
 - E. Ідіопатичний
5. Дівчинка 16 років звернулася до лікаря зі скаргами на спрагу, часте сечовипускання, схуднення. Вважає себе хворою близько місяця. Яке лабораторне обстеження треба негайно провести у хворого?
- A. Проба на толерантність до глюкози
 - B. Аналіз сечі на цукор з добового діурезу
 - C. Аналіз сечі на мікроальбумінурію
 - D. Глюкозуричний профіль
 - E. Аналіз крові на цукор

6. Батьки дівчинки 5 років звернулись до лікаря зі скаргами: в останні 3 тижні у дитини з'явилась поліурія, спрага, втрата маси до 4кг. Об'єктивно: шкіра суха, на щоках рум'янець, губи і язик сухі, тургор тканин знижений, печінка + 4 см, селезінка не пальпується. Який діагноз найбільш імовірний?

- A. Нецукровий діабет, нирковий тип
- B. Ацетонемічний синдром
- C. Нирковий діабет
- D. Цукровий діабет I тип
- E. Гострий гепатит

7. Підліток 17 років. Із 7-річного віку діагностовано цукровий діабет, отримує планово інсулінотерапію. Зранку після ін'єкції інсуліну не поїв. В школі при написанні контрольної роботи о 08.20 з'явився холодний піт, блідість, тремор язика та рук. Який діагноз найбільш імовірний?

- A. Вегето-судинна дистонія
- B. Гіперглікемія
- C. Гіпоглікемія
- D. Артеріальна гіпертензія
- E. Гіпокаліємія

8. Дитина 10 років, що 2 роки страждає на цукровий діабет, скаржиться на спрагу, часті сечовипускання. За добу виділяється близько 4 л сечі. Поліурія у даного хворого, найбільш імовірно, зумовлена:

- A. Гіпоглікемією
- B. Гіпернатріємією
- C. Гіпокаліємією
- D. Гіперглікемією
- E. Гіперкаліємією

9. У дитини 9 років з гострим бронхітом скарги на спрагу, часте сечовиділення. Під час обстеження в аналізах крові рівень цукру натще

склав 11,5 ммоль/л, рівень цукру у сечі – 2 %. Ваш попередній діагноз?

- A. Симптоматична гіперглікемія
- B. Цукровий діабет I типу
- C. Нецукровий діабет
- D. Ниркова глюкозурія
- E. Цукровий діабет II типу

10. Хворий К., 17 років. На цукровий діабет хворіє 9 років, отримувач інсулін 56 од/добу. Протягом останніх 5 місяців для компенсації глікемії доза інсуліну зменшилась до 42 од. Гіперглікемії не було. Як Ви розцінюєте такий стан?

- A. Синдром хронічного передозування інсуліну
- B. Інсулінорезистентність
- C. Лабільність перебігу діабету
- D. Синдром Кіммельстіля-Вільсона
- E. Алергія до інсуліну

Тестові завдання для контролю кінцевого рівня знань:

1. Дитина 15 років хворіє цукровим діабетом I типу з 2 років. Перебіг захворювання лабільний. Останнім часом періодично відзначаються підйоми АТ. набряків немає. Швидкість клубочкової фільтрації в нормі. Тест на мікроальбумінурію позитивний. Якій стадії діабетичної нефропатії може відповідати стан даного хворого?

- A. I стадія - гіпертрофія і гіперфункція нирок
- B. III стадія - початок нефропатії
- C. II стадія - гістологічні зміни в нирках
- D. IV стадія - явна нефропатія
- E. V стадія - хронічна ниркова недостатність

2. Дитина 8 років доставлена в лікарню в несвідомому стані. Протягом останнього місяця схудла, хоча апетит збережений. З'явилися болі в животі, блювота, стала загальмованою. При огляді: без свідомості, різко виснажена, шкіра блідо-сіра, суха, щоки гіперемовані. Дихання глибоке, гучне. Запах ацетону з рота. Тони серця приглушені. Пульс - 90/хв., АТ - 90/50 мм рт. ст. Живіт запалий. Печінка +3,0 см. Яке захворювання можна припускати в першу чергу?

- A. Діабетична кетоацидотична кома
- B. Кишкова інфекція з нейротоксикозом
- C. Печінкова кома
- D. Ацетонемічний стан
- E. Наднирникова недостатність

3. У хлопчика 10 в стані компенсації вперше встановлено діагноз цукрового діабету і типу 2 місяці назад. Яка має бути призначена добова доза інсуліну?

- A. 2 ОД/кг
- B. 0,25 ОД/кг
- C. 0,1 ОД/кг за годину
- D. 0,5 ОД/кг
- E. 1 ОД/кг

4. У дитини 5 років нічний енурез, полідіпсія, болі у животі. При огляді шкіра бліда, суха, лущення на підшвах, на щоках рум'янець. Губи і язик яскраво-червоні, сухі. Внутрішні органи без особливостей. Запах ацетону з рота. Глікемія - 12 ммоль/л. Встановлено діагноз: цукровий діабет. Яка терапія найбільш доцільна у найближчий час?

- A. Дієтотерапія
- B. Простий інсулін

- C. Бігуаніди
- D. Інсулін тривалої дії
- E. Інсулін середньої дії

5. У хлопчика 15-ти років, хворого на цукровий діабет протягом 6 років, ріст 135 см, вага - 42 кг, гепатомегалія, затримка статевого формування. Хворий часто має гіпоглікемічні стани. Яке ускладнення цукрового діабету розвилось у хворого?

- A. Синдром Моріака
- B. Синдром Нобекура
- C. Хронічний гепатит
- D. Синдром Кушинга
- E. Соматогенний нанізм

6. Які міри слід вжити для профілактики ліподистрофії у дитини 9-ти років, що хворіє на цукровий діабет перший рік та одержує інсулін (хумулін R, NPH) з розрахунку 0,4 од/кг ваги на добу.?

- A. Обмежити жири в дієті дитини
- B. Періодично переходити на інший вид інсуліну
- C. Зменшити дозу інсуліну
- D. Міняти місце введення інсуліну
- E. Призначити антиоксиданти

7. Дівчинка 10 років потрапила до стаціонару із школи, де під час уроку знепритомніла, почалися судоми. Протягом 2 років страждає на цукровий діабет. Об'єктивно: дівчинка непритомна, судом немає, менінгеальні знаки відсутні. На шкірі рук та стегон численні сліди після ін'єкцій. Глюкоза крові - 1,6 ммоль/л. В якому стані перебуває дівчинка?

- A. Гіперосмолярна кома

- В. Гіперглікемічна кома
- С. Молочнокисла кома
- Д. Гіпоглікемічна кома
- Е. Наднирникова недостатність

8. У дівчинки 16 років, що протягом 9 років страждає на цукровий діабет при обстеженні в аналізі сечі виявлено протеїнурію. З чим в першу чергу можна зв'язати виявлені зміни?

- А. Діабетичною нефропатією
- В. Вульвовагінітом
- С. Гострим цистітом
- Д Пієлонефритом
- Е. Інфекцією сечовивідних шляхів

9. У хлопчика 16 років, що страждає на цукровий діабет з 5-ти років, з'явилася суб'єктивна симптоматика - біль у ногах, відчуття печіння чи мерзлякуватість, підвищена стомлюваність під час ходьби, судом у м'язах, переміжна кульгавість, зміни кольору шкіри. З чим пов'язані вищезазначені явища?

- А. Діабетичною нефропатією
- В. Макроангіопатією нижніх кінцівок
- С. Діабетичною ретинопатією
- Д. Діабетичною жайропатією
- Е. Мікроангіопатією нижніх кінцівок

10. Удитини 5 років встановлений діагноз: цукровий діабет. Під час огляду запах ацетону з рота. В аналізах крові рівень цукру - 25,5 ммоль/л, цукор сечі – 5%, ацетон у сечі (++++). Чим можна пояснити появу ацетону у видихуваному повітрі та сечі?

- A. Посиленням розпадом кетогенних амінокислот та ліпідів
- B. Порушенням водно-електролітного балансу
- C. Порушення кислотно-лужного балансу
- D. Порушення процесів фосфорилування глюкози
- E. Послаблення процесів гліколізу

Еталони відповідей.

Задача 1.

1. Цукровий діабет, I тип, важка форма в стадії декомпенсації.
2. Діабетична ретинопатія II (препролиферативна), діабетична ангиопатія нижніх кінцівок (органна стадія).
3. Глікемічний профіль, тест на мікроальбумінурію, біохімічний аналіз крові (печінкові проби, холестерин, креатині, сечовина), тест на швидкість клубочкової фільтрації, контроль АТ, ЕКГ, ЕХО-КГ, УЗД нирок, гепатобіліарної системи.
4. Діабетичну нефропатію, полінейропатію, хайропатію, синдром Сомоджі.
5. Корекція дози інсуліну, лазерна фотокоагуляція сітківки, інгібітори АПФ.

Задача 2.

1. Гіперглікемія натще та через 120 хв.
2. Цукровий діабет, тип I, вперше виявлений, стадія декомпенсації.
3. Біохімічний аналіз крові (печінкові проби, холестерин, креатині, сечовина), рівень С-пептиду, тест на швидкість клубочкової фільтрації, контроль АТ, ЕКГ, ЕХО-КГ, УЗД нирок, гепатобіліарної системи.
4. Аутоімунний.
5. Препарати інсуліну короткої дії (актрапід) підшкірно під контролем глікемії.

Задача 3.

1. Гіпоглікемічна кома.
2. 1,0 мг глюкагона внутрішньом'язево або підшкірно.
3. Цукор крові.
4. Мозкова кома (інсульт), алкогольна інтоксикація.
5. Внутрішньовенно болюсно: 20% розчин глікози (декстрази) 1 мл/кг маси тіла (або 2 мл/кг 10% розчину) за 3 хвилини, потім - 10% розчин глюкози 2-4 мл/кг, перевірити глікемію, якщо немає відновлення свідомості - вводити 10-20% розчин глюкози для підтримки глікемії в межах 7-11 ммоль/л, перевіряти глікемію кожні 30-60 хв.

Задача 4.

1. Діабетична кетоацидотична кома.
2. Цукор крові, ацетон сечі.
3. Інфекційно-токсичний шок, гостра ниркова недостатність.
4. Регідрація (в/в краплинне введення 0,9 % хлориду натрію), інсулінотерапія методом малих доз (0,1 ОД/кг маси тіла в/в струйно), оксигенотерапія
5. Інсулінотерапія методом малих доз в/в крапельно (0,1-0,05 ОД/кг/год), корекція ацидозу при відсутності ефекту, корекція гіпокаліємії з 3-4 години від початку терапії, при рівні глюкози 13 ммоль/л та нижче – інфузія 5 % розчину глюкози).

Задача 5.

1. Гіперосмолярна кома.
2. Виражена гіперглікемія (більш 40 ммоль/л), висока осмолярність сироватки крові, гіпернатріємія, гіперазотемія, гіперхлоремія, підвищення рівня сечовини, ознаки згущення крові (підвищення гематокрита і рівня гемоглобіну), висока глюкозурія, ацетон у сечі відсутній.
3. Мозкова кома, менінгоенцефаліт, діабетична кетоацидотична кома, гіпоглікемічна кома.

4. Інсулінотерапія методом малих доз 0,1-0,2 ОД/кг в/в струйно, регідратація (в/в краплинне введення 0,45 % хлориду натрію до нормалізації рівня натрію в крові), проти судомна, оксигенотерапія.

5. В подальшому застосовують ізотонічний розчин хлориду натрію до нормалізації ОЦК, артеріального тиску і відновлення свідомості дитини, інсулінотерапія в/в крапельно 0,1-0,05 ОД/кг/год.

Еталони відповідей на тести для контролю початкового рівня знань: 1- E; 2-С; 3- E; 4- D; 5-Е; 6- D; 7-С; 8-Д; 9-В; 10- D

Еталони відповідей на тести для контролю кінцевого рівня знань: 1-В; 2-А; 3- В; 4-В; 5- В; 6-Д; 7-Д; 8-Д; 9-А; 10-Е.

ЛІТЕРАТУРА.

Основна:

1. Майданник В.Г. Педиатрія.-Харьков: Фолио, 2004.-С.900-939.
2. Волосовець О.П., Кривоустов С.П. та ін. Навчальний посібник з дитячої ендокринології. - Тернопіль: Укрмедкнига, 2004.
3. Педиатрія : навчальний посібник : у 2 т. / М. Л. Аряєв, Н. В. Котова, Н. Ю. Горностаєва [та ін.] ; за ред. : М. Л. Аряєва, Н. В. Котової ; Одеський національний медичний університет. – Одеса : Одеський національний медичний університет, 2014. – Том 1 : Неонатологія. Гематологія. Ендокринологія. – 2014. – 154 с. : іл., табл..

Додаткова література

1. Наказ МОЗ України від 27.04.2006 № 254 Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю "Дитяча ендокринологія"
2. Inzucchi S. E. Коррекция гипергликемии при СД - 2015:

пациенториентированный подход/ S. E. Inzucchi [и др.] // Здоров'я України - XXI сторіччя -2015р. - № 5/354. - с.3,10-11.

3. Маньковский Б. Н. Консенсус EASD/ADA и рекомендации ADA по диагностике и лечению сахарного диабета : что нового в 2015 году?/ Б. Н. Маньковский ; сост. Н. Мищенко // Здоров'я України. - 2015р.. - №1. - с.16-17.

4. Строев Ю.И., Чурилов Л.П. Под редакцией А.Ш.Зайчика. Эндокринология подростков. СПб.: ЭЛБИ-СПб, 2004, 384с.

5. Nelson textbook 18th Edition by Robert M. Kliegman, MD, Richard E. Behrman, MD, Hal B. Jenson, MD and Bonita F. Stanton, MD. Видавництво: SAUNDERS - 2007.

Розділ 5. Захворювання гіпоталамо-гіпофізарної системи та статевих залоз у дітей.

Ситуаційні задачі.

Задача 1.

Хлопчик 7-ти років скаржиться на відставання фізичного та статевого розвитку. Від других нормальних пологів. Під час вагітності спостерігався токсикоз I половини. Народився з масою 3300г, довжина тіла 50 см. Голівку тирмає з 2 місяців, сидить з 6-ти, ходити почав в 11 місяців, говорити з 14 м. Хворіє рідко. Відставання в рості помічено з 2 років. За останні 2 роки прибавка в рості складеє 1см. Зріст матері-165см, батька-178см. Об'єктивно: зріст-85см, маса тіла-16 кг. Будова тіла пропорціональна. Шкіра бліда з жовтим відтінком, суха. Голос високий. З боку легень та серця патології не виявлено. АТ 80/50 мм рт.ст. Пульс 92 уд/хв. Статеві органи сформовані правильно, відповідають віку 2-3 років. Інтелект не порушений.

1. Сформулюйте попередній діагноз.
2. При яких захворюваннях може спостерігатися подібна симптоматика?
3. Які обстеження необхідно провести дитині?
4. Як розрахувати нормоване відхилення?
5. Призначте лікування.

Задача 2.

Хлопчика 15 років непокрить затримка росту, статевого розвитку, переодична слабкість, втомлюваність. Народився з масою 3300г, довжина тіла 51 см. Відставання в рості (більше 3 сигм) відзначається з 3-х річного віку. Об'єктивно: ріст 121 см, маса тіла 34кг. Будова тіла пропорціональна. Шкіра бліда, суха, геродермія обличчя. В легенях без

особливостей. Тони серця ритмічні, ослаблені, брадикардія. Живіт м'який, безболісний. Інтелект в нормі. Тембор голосу високий. Розвиток зовнішніх статевих органів відповідає 6-річному віку. « Кістковий вік -8 років».

1. Який найбільш вірогідний діагноз?
2. Як розрахувати відхилення росту від норми?
3. Які з лабораторно-інструментальних критеріїв можуть підтвердити діагноз?
4. Назвіть характерні клінічні прояви найбільш вірогідного діагнозу?
5. Призначте лікування.

Задача 3.

Хлопчик 15-ти років скаржитися на підвищену масу тіла, втомлюваність, головний біль. Протягом останнього року відзначався прискорений ріст і прибавка маси на 6 кг; з'явилися рожеві стрії на стегнах і животі, періодично підвищувався АТ. Батько страждає на ожиріння, середнього зросту. Об'єктивно: зріст 175см, маса тіла 90 кг. Розподіл підшкірно-жирової клітковини з переважним відкладанням на грудях, животі, стегнах. Шкіра суха, на обличчі акне, на животі та стегнах рожеві стрії. З боку внутрішніх органів патологію не виявлено. АТ лабільний, схильність до гіпертензії. Статевий розвиток відповідає 15-16 рокам. Кістковий вік 17 років.

1. Який найбільш вірогідний діагноз?
2. Які з лабораторних критеріїв можуть підтвердити діагноз?
3. Які з інструментальних критеріїв можуть підтвердити діагноз?
4. З якими захворюваннями необхідно проводити диференційну діагностику?
5. Призначте лікування.

Задача 4.

У хлопчика 14 років виявлено статеве недозрівання. Народився від першої вагітності. Мати здорова, батько страждає на алкоголізм. Інтелект знижений, вчиться у допоміжній школі, з програмою не справляється. В рості з дитинства випереджував однолітків. З 11-ти років почав швидко рости. Об'єктивно: зріст 187см, маса тіла 65 кг. Пропорції тіла євнухоїдні, вторинні статеві ознаки розвинені недостатньо. Оволосіння на лобку скудне, за жіночим типом. Гінекомастія. Зовнішні статеві органи: недорозвинення статевого члена; яєчки розміщуються у мошонці, зменшені в розмірах, тургор зменшений, ущільнені. Статевий хроматин 20%.

1. Який найбільш вірогідний діагноз?
2. Про що свідчить наявність статевого хроматину 20%?
3. Які дослідження треба провести для уточнення діагнозу?
4. З якими захворюваннями необхідно проводити диференційну діагностику?
5. Чим обумовлена високорослість підлітка?

Задача 5

Батьки 4-річної дівчинки звернулися зі скаргами на неправильну будову зовнішніх статевих органів (з дня народження), передчасний розвиток. У 2-х місячному віці гінекологом встановлений діагноз: гіпертрофія клітора. Рекомендовано повторний огляд для вирішення хірургічної корекції в 12 років. На першому році життя росла та розвивалася нормально. На третьому році почала швидко рости, у 4 роки з'явилося оволосіння на лобку. При огляді: зріст 122 см, маса тіла 20 кг, «кістковий вік»- 9 років. На шкірі обличчя - акне. Схильність до закріпів. АТ 90/60 мм рт.ст. З боку зовнішніх статевих органів: пенісоподібний клітор, урогенітальний синус, мошонкоподібні великі статеві губи, гіперпігментація зовнішніх статевих органів.

1. Якої помилки припустився лікар?
2. Чи правильно визначена стать дитини?
3. Про яку патологію з найбільшою вирогідністю можна думати?
4. Які дослідження слід зробити для підтвердження діагнозу?
5. Яке лікування показано дитині?

Тестові питання для визначення початкового рівня знань

1. У дитини 5 років діагностовано гіпофізарний нанизм, пангіпопітуїтаризм. Дефіцит якого гормону спостерігається у дитини?
 - A. Соматотропного гормону
 - B. Адренкортикотропного гормону
 - C. Гонадотропних гормонів
 - D. Тиреотропного гормону
 - E. Всі перелічені

2. Яка з представлених клінічних ознак типова для пангіпопітуїтаризму?
 - A. Вторинні статеві ознаки відсутні.
 - B. Малий зріст при народженні.
 - C. Шкіра помірної вологості.
 - D. Виражене зниження інтелекту.
 - E. Вторинні статеві ознаки розвинені відповідно віку.

3. Який з перелічених клінічних симптомів типовий для хвороби Іщенко-Кушинга?
 - A. Стрії багряно-червоного кольору, акне, петехії.
 - B. Рівномірний розподіл підшкірно-жирової клітковини.
 - C. Передчасний статевий розвиток.
 - D. Артеріальна гіпотензія.
 - E. Прискорення росту.

4. У дівчинки 7 років (вага 16 кг, зріст 104 см) діагностовано синдром Шерешевського – Тернера. Призначення якої терапії доцільно для досягнення адекватного росту дитини?

- A. Стероїдні анаболіки
- B. Нестероїдні анаболіки
- C. Препарати тиреоїдних гормонів
- D. Препарати соматотропного гормону
- E. Естрогени в комбінації з прогестинами

5. У хлопчика 15 років високого зросту грудні залози збільшені, вторинні статеві ознаки виражені слабо, статевий член нормального розміру, яєчка дряблі, маленькі. Азооспермія. Назвіть імовірний діагноз:

- A. Крипторхізм
- B. Синдром Клайнфелтера
- C. Синдром Марфана
- D. Синдром Шерешевського-Тернера
- E. Передчасне статеве дозрівання

6. При якій клінічній формі затримки росту «кістковий вік» значно відстає від паспортного?

- A. Сімейно-конституціональна форма.
- B. Хондродистрофія.
- C. Соматогенний нанізм.
- G. Хромосомні хвороби.
- D. Гіпофізарний нанізм.

7. Пубертатне прискорення росту зумовлене дією:

- A. Пролактину.
- B. Полових стероїдів.

- C. Тиреоїдних гормонів.
- D. Соматотропіну.
- E. Кортизола.

8. У хлопчика 12 років зріст нижче третього процентиля (п'ятидесятий центиль для віку 8 років). Що з переліченого нижче дасть кращий прогноз по досягненню нормального росту?

- A. Кістковий вік 8 років
- B. Кістковий вік 12 років
- C. Кістковий вік 15 років
- D. Маса тіла в п'ятдесятому центилі для зростання
- E. Маса тіла в третьому центилі для росту.

9. Хлопчик 7 років скаржиться на енурез, спрагу, поліурію, слабкість. Хвороба розвинулась через 2 місяці після черепномозкової травми. Питома вага сечі 1002. Про яке захворювання можете думати?

- A. Соматотропна недостатність
- B. Неврогенна полідипсія
- C. Хронічний нефрит
- D. Цукровий діабет
- E. Нецукровий діабет

10. Які критерії затримки статевого розвитку визначають у дівчаток?

- A. Відсутність у віці 13 років телархе
- B. Поява статевих ознак у віці до 10 років.
- C. Відсутність у віці 15 років-менархе
- D. Відсутність у віці 13 років телархе, адренархе, у віці 15 років-менархе.
- E. Якщо у віці 8 років у дитини є вторинні статеві ознаки та менархе.

Тести для визначення вихідного рівня знань

1. Дівчинка 14 років. Скарги на затримку росту, відсутність вторинних статевих ознак. Ріст 143см, антимонголоїдний розріз очей, широка шия, крилоподібні складки шиї, низька лінія росту волосся на шиї, плечовий пояс переважає над тазовим, молочні залози не розвинені, відсутнє овоłosіння на лоні. Виявлено гіпоплазію матки. Ваш діагноз?

- A. Нанізм
- B. Синдром Шерешевського-Тернера
- C. Гіпогеніталізм
- D. Аменорея
- E. Синдром Нунан.

2. Дитина 7 років виховується у дитячому будинку. Декілька років виховується як хлопчик. Останні 2 роки внаслідок різкого недорозвинення зовнішніх геніталій дитину стали виховувати як дівчинку. При огляді: недорозвинення геніталій та яєчок в розщепленій мошонці (що підтвердилось при їх гістологічному дослідженні). Після пластичної реконструкції геніталій дитині зберегли жіночу стать. Якому захворюванню притаманна ця клінічна картина?

- A. Синдром неповної маскулінізації
- B. Синдром гермафродитизму
- C. Несправжній крипторхізм
- D. Гіпогеніталізм
- E. Юнацька гінекомастія

3. Хлопчик 15 років відмічає припухлість та біль при торканні молочних залоз. При огляді – фізичний та статевий розвиток відповідають віку. Соматичний стан без особливостей. Якому стану притаманна клініка та яке лікування ви призначите?

- A. Юнацька гінекомастія; потребує лікування.
- B. Юнацька гінекомастія; лікування не потребує.
- C. Несправжній передчасний статевий розвиток
- D. Неповний передчасний статевий розвиток
- E. Затримка статевого розвитку

4. У новонародженої дитини має місце двостатева структура зовнішніх геніталій. Які дослідження треба провести для встановлення діагнозу?

- A. Визначення каріотипу, УЗД органів малого тазу та надниркових залоз, гормональний спектр.
- B. Каріотип
- C. Гормональний спектр
- D. Визначення гонадотропних гормонів гіпофізу, тест з хорігонічним гонадотропіном
- E. УЗД органів малого тазу

5. Дівчинка 16 років звернулася до лікаря-ендокринолога зі скаргами на низький зріст, відсутність молочних залоз та менструацій. Об'єктивно: зріст 132см, маса тіла 28кг. Шия коротка, «крилоподібні складки», ріст волосся на шії. Епікантус, високе «готичне піднебіння», кути очей і рота опущені. Широка діжка подібна грудна клітка, соски широко розставлені, слабо пігментовані. Дихання везикулярне. Межі серця розширені вліво, грубий систолічний шум на аксиллярних ділянках та на лобку відсутне. Розміри статевої щілини відповідають віку 5-6 років, клітор не збільшений, вхід в піхву воронкоподібний. При ректальному обстеженні матка палькується у вигляді тяжу. Який найбільш вірогідний діагноз?

- A. Синдром Патау
- B. Синдром Кляйнфельтера
- C. Синдром Прадера-Віллі

Д. Синдром Шерешевського-Тернера

Е. Синдром Дауна

6. Хлопчик 11,5-ти років скаржиться на відставання фізичного та статевого розвитку. Від других нормальних пологів. Під час вагітності спостерігався токсикоз І половини. Народився з масою 3300г, довжина тіла 50 см. Голівку тирмає з 2 місяців, сидить з 6-ти, ходити почав в 11 місяців, говорити з 1р.2м. Хворіє рідко. Відставання в рості помічено з 4 років. За останні 2 роки прибавка в рості складеє 1см. Зріст матері-165см, батька-178см. Об'єктивно: зріст-111 см (норма на 10 років 137 см, сигма 6,3), маса тіла-19кг. Будова тіла пропорціональна. Шкіра бліда з жовтим відтінком, суха. Голос високий. З боку легень та серця патології не виявлено. АТ 80/50 мм рт.ст. Пульс 72 уд/хв. Статеві органи сформовані правильно, відповідають віку 4-5 років. Інтелект не порушений. Який найбільш ймовірний діагноз?

А. Вроджений гіпотиреоз

В. Вроджена гіперплазія кори наднирників

С. Гіпопаратиреоз.

Д. Пангіпопітуїтаризм.

Е. Первинний гіпогонадизм

7. Хлопчик 13-ти років скаржиться на відставання фізичного та статевого розвитку. Від других нормальних пологів. Під час вагітності спостерігався токсикоз І половини. Народився з масою 3300г, довжина тіла 50 см. Голівку тирмає з 2 місяців, сидить з 6-ти, ходити почав в 11 місяців, говорити з 1р.2м. Хворіє рідко. Відставання в рості помічено з 4 років. За останні 2 роки прибавка в рості складеє 1см. Зріст матері-165см, батька-178см. Об'єктивно: зріст-115см, маса тіла-21кг. Будова тіла пропорціональна. Шкіра бліда з жовтим відтінком, суха. Голос високий. З

боку легень та серця патології не виявлено. АТ 80/50 мм рт.ст. Пульс 72 уд/хв. Статеві органи сформовані правильно, відповідають віку 4-5 років. Інтелект не порушений. Якому синдрому затримки росту і статевого розвитку відповідає дане відхилення?

- А. Гіпофізарний нанізм
- В. Первинний гіпогонадізм
- С. Синдром Рокітанського-Кістера-Маєра
- Д. Синдром тестікулярної фемінізації
- Е. Вторинний гіпогонадізм

8. Дитина 3 років госпіталізована зі скаргами на спрагу, численне сечовиділення, підвищення температури тіла. При огляді виявляються симптоми дегідратації - шкіра та видимі слизові оболонки сухі, знижена еластичність шкіри, тахікардія, печінка виступає на 1,5 см з під краю реберної дуги. Цукор крові 3,8 ммоль/л, цукор сечі - негативний, визначається гіпостенурія. Чим може бути зумовлено виникнення симптомів захворювання?

- А. Зниження продукції антидіуретичного гормону.
- В. Зниження продукції інсуліну.
- С. Зниження продукції тиреотропного гормону.
- Д. Зниження продукції трийодтироніну.
- Е. Зниження продукції соматостатичного гормону.

9. При проведенні проби на толерантність до глюкози дитині 13 років з ожирінням III ступеню встановлено: цукор крові натще - 5,4 ммоль/л, через 1 годину після вуглеводного навантаження - 10 ммоль/л, через 2 години - 7,8 ммоль/л. Які заходи необхідно провести щодо нормалізації вуглеводного обміну ?

- А. Призначити лікування інсуліном.

- В. Призначити цукрознижуючі збори трав.
- С. Призначити препарати бігуанідного ряду.
- Д. Призначити цукрознижуючі сульфаніламідні препарати.
- Е. Призначити дієту, активізувати руховий режим з ціллю нормалізації ваги тіла

10. Хворий С., 12 років. Турбує ожиріння, слабкість, сонливість, головний біль. Об'єктивно: зріст 171 см, вага 106 кг. Відкладення жиру переважно на плечах, тулубі. Шкіра суха, з багряно-мармуровим малюнком. На плечах, грудях, стегнах багряно-синюшні смуги розтягнення. Пульс 76 / хв, арт. тиск 160 / 102 мм рт. ст. Який тип ожиріння у хворого?

- А. аліментарно-конституційний
- В. гіпоталамічний
- С. церебральний
- Д. ліпоматоз
- Е. змішаний

Еталони відповідей.

Задача 1.

1. Гіпофізарний нанізм
2. Хронічні соматичні захворювання, вроджені вади розвитку, синдром мальабсорбції, генетичні синдроми
3. Рівень соматотропного гормону, оцінка стану щитовидної залози, надниркових залоз, рівень гонадотропних гормонів, виключення вище перерахованих захворювань. Лабораторно-інструментальних критерії: зниження базального рівня соматостатину у крові та резервів соматотропної функції гіпофіза при проведенні стимулюючих проб (з в/в введенням інсуліну, тиріоліберіну, люліберіну, соматоліберіну, пероральним- L-дофа та ін.) Зниження секреції гонадотропінів, можливо

тиротропіну та кортикотропіну; недостатність андрогенів, зменшення рівнів тироксину, трийодтироніну, вмісту кортизолу, альдостерону, 17-ОКС та 17-КС в крові та екскреції їх із сечею. Гіперліпідемія, гіпоглікемія або тенденція до неї, зниження активності лужної фосфатази та вмісту неорганічного фосфору в сировотці крові; лімфоцитоз. Дані комп'ютерної та ЯМР- томографії головного мозку, УЗД внутрішніх органів, ЕКГ та рентгенологічного дослідження (черепа, кисті та зап'ястка).Виражена затримка появи ядер скостеніння.

4. З урахуванням сигми для даного віку.

5. Замісна терапія гормоном росту та іншими у разі пангіпопітуїтаризму.

Задача 2.

1. Гіпофізарний нанізм.

2. Дане сигмальне відхилення (більше 3 сигм) відповідає синдрому затримки росту- «нанізм».

3. Лабораторно-інструментальних критерії: зниження базального рівня соматостатину у крові та резервів соматотропної функції гіпофіза при проведенні стимулюючих проб (з в/в введенням інсуліну, тиріоліберіну, люліберіну, соматоліберіну, пероральним- L-дофа та ін.) Зниження секреції гонадотропінів, можливо тиротропіну та кортикотропіну; недостатність андрогенів, зменшення рівнів тироксину, трийодтироніну, вмісту кортизолу, альдостерону, 17-ОКС та 17-КС в крові та екскреції їх із сечею. Гіперліпідемія, гіпоглікемія або тенденція до неї, зниження активності лужної фосфатази та вмісту неорганічного фосфору в сировотці крові; лімфоцитоз. Дані комп'ютерної та ЯМР- томографії головного мозку, УЗД внутрішніх органів, ЕКГ та рентгенологічного дослідження (черепа, кисті та зап'ястка).Виражена затримка появи ядер скостеніння.

4. Нормальний ріст при народженні, відставання в рості з 4-5 років у сигмальному відхиленні, затримка росту складеє більше 3-х сигм, пропорційна будова тіла, шкіра бліда з жовтим відтінком, суха, інтелект не

порушений, затримка статевого розвитку.

5. Замісна терапія гормоном росту та іншими у разі пангіпопітуїтаризму.

Задача 3.

1. Гіпоталамічний синдром пубертатного періоду (пубертатний юнацький диспітуїтризм).
- 2,3. Лабораторно-інструментальних критерії: Рівень кортикотропіну в крові, екскреції кортизолу, 17-ОКС та 17-КС із сечею; ЯМР-томографія гіпоталамо-гіпофізарної ділянки та надниркових залоз; рентгенографія черепа, визначення «кісткового віку».
4. Хвороба та синдром Іщенко-Кушинга.
5. Дієтотерапія, корекція артеріальної гіпертензії, метформін, лікувальна фізкультура.

Задача 4.

1. Синдром Клайнфельтера.
2. Наявність Х-хромосоми.
3. Рівні в крові тестостерону, естрогену, прогестерону, гонадотропінів(ФСГ, ЛГ), пролактину, визначення каріотипу, УЗД органів мошонки, малого тазу, МРТ головного мозку, кістковий вік.
4. Пухлини головного мозку, органічні ураження головного мозку, синдром Марфана.
5. Генетичною патологією.

Задача 5.

1. Неправильне трактування скарг та об'єктивних даних.
2. Стать дитини визначена правильно.
3. Адреногенітальний синдром, проста вірільна форма.
4. Дослідження: визначення статевого хроматину, каріотипу, рівень тестостерону, 17-оксипрогестерону в крові, екскрецію із сечею 17-ОКС, 17-КС, прегнандіолу, альдостерону в крові та сечі, рівень АКТГ в крові, проби з дексаметазоном, АКТГ; УЗД, ЯМР-томографія надниркових залоз,

внутрішніх статевих органів, електроліти крові, ЕКГ, рентгенологічне дослідження зон росту.

5. Замісна терапія глюкокортикоїдами (преднізолон) з народження.

Еталони відповідей на тести для контролю початкового рівня знань: 1 – Е, 2 – Е, 3– А, 4 – А, 5 – D, 6 – В, 7 – В, 8 – В, 9 – Е, 10 – D.

Еталони відповідей на тестові завдання для контролю кінцевого рівня знань: 1-В; 2-А; 3-В; 4-А; 5-D; .6 – D, 7 – А, 8 – А; 9 – Е; 10 – В.

ЛІТЕРАТУРА

- 1.Наказ від 27.04.2006 № 254 Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю "Дитяча ендокринологія"
- 2.Наказ від 03.02.2009 № 55 Про затвердження протоколів лікування дітей з ендокринними захворюваннями
- 3.Майданник В.Г. Педиатрія. Учебник (2-е издание, испр. и доп.).- Харьков: Фолио, 2002. - 1125 с.
- 4.Педіатрія : навчальний посібник : у 2 т. / М. Л. Аряєв, Н. В. Котова, Н. Ю. Горностаєва [та ін.] ; за ред. : М. Л. Аряєва, Н. В. Котової ; Одеський національний медичний університет. – Одеса : Одеський національний медичний університет, 2014. – Том 1 : Неонатологія. Гематологія. Ендокринологія. – 2014. – 154 с. : іл., табл..
- 5.Nelson textbook 18th Edition by Robert M. Kliegman, MD, Richard E. Behrman, MD, Hal B. Jenson, MD and Bonita F. Stanton, MD. Видавництво: SAUNDERS.

Додаткова література:

1. О.П. Волосовець, С.П. Кривоустов, І.М. Криворук, О.Ф.Черній. Навчальний посібник з дитячої ендокринології. Тернопіль «Укрмедкнига», 2004. 496 С.

2. Майданник В.Г., Майданник И.В. Справочник современных лекарственных средств. - М.: АСТ; Харьков: Фолио, 2005. - 1024 с.
3. Накази МОЗ України «Про удосконалення амбулаторно-поліклінічної допомоги дітям в Україні», «Про удосконалення організації медичної допомоги дітям підліткового віку», та по протоколах за спеціальностями «педіатрія» та ін. МОЗ України. - Київ, 2005. - 414 с.
4. Леженко Г. О. Зміни вегетативної та гормональної регуляції роботи серцево-судинної системи у дітей, хворих на ожиріння, та їх роль у формуванні артеріальної гіпертензії/ Г. О. Леженко, К. В. Гладун // Український журнал дитячої ендокринології -2015р. - N 1. - с.7-13.

Розділ 6. Захворювання щитоподібної залози у дітей.

Ситуаційні завдання

Задача 1

Хлопчик 5-ти років, відстає в розумовому розвитку. Маса при народженні - 3900г, ріст - 52 см. З перших місяців відстає в розвитку, голову почав тримати в рік, сидіти - в 1,8 року. Окремі слова почав говорити в 3 роки. Об'єктивно: зріст 80 см, вага 11 кг. Лице одутловате, амимічне, пастозне, очні щілини вузькі, губи товсті, рот напіввідкритий, язик набрякший, витянутий з ротової порожнини. Шкіра бліда, суха, лущиться, волосся сухе, рідке. Великий роднічок відкритий. Є тільки 4 зуби. Живіт без особливостей. Рс - 84/хв., АТ - 85/60 мм рт.ст. Тони серця послаблені.

Загальний аналіз крові: Нв – 105 г/л, еритроцити – $3,8 \times 10^{10}$ /л, КП – 0,80, лейкоцити – $8,5 \times 10^9$ /л, п-2%, с-32%, е-1%, л-57%, м-8%, ШОЕ -7 мм/год.

Загальний аналіз сечі : колір – жовтий, прозора, відносна щільність – 1,015, реакція – кисла, білок – немає, ацетон – відсутній.

Біохімічний аналіз крові: глюкоза -3,5 ммоль/л, загальний білірубін – 27,5 мкмоль/л, натрій 132,0 ммоль\Л, калій – 5,0 ммоль/л, загальний білок 60,2 г/л, холестерин 8,4 ммоль/л.

1. З патологією якої ендокринної залози пов'зані клінічні симптоми, гіпо- або гіперфункція залози?
2. Які додаткові інструментальні та лабораторні обстеження потрібно провести?
3. Який прогноз фізичного та психічного розвитку?
4. На який день після народження проводиться лабораторний скрінінг, яку патологію виключають?

5. Призначте терапію основного захворювання, рівень якого гормону використовується для оцінки адекватності замісної терапії?

Задача 2.

Дівчинка 2-х років, від другої вагітності, других швидків пологів. Маса при народженні 3800г, довжна 52см. У матері еутиреоїдне збільшення щитоподібної залози III ст(за Ніколаєвим), під час вагітності тиреоїдними гормонами не лікувалася. Перша вагітність закінчилась народженням здорової дитини. В період новонародженості відмічалась довготривала жовтяниця, повільна епітелізація пупкової ранки, ссала в'яло. З пологового будинку виписана на 12 добу. На першому році життя схильність до закрєпів, погана прибавка у вазі, в'яле ссання. Голову почала тримати з 6 місяців, сидить з 10 місяців, не ходить.

При поступленні в стаціонар стан середньо-тяжкий. Шкіра бліда, суха, тургор знижений, м'язова гіпотонія. Волосся рідке, сухе, нігті ламкі. Велике тім'ячко відкрите. Аускультативно дихання проводиться у всі відділи, хрипи не вислуховуються. Тони серця приглушені. Живіт збільшений у розмірах(«жаб'ячий» у положенні на спині), відмічається розходження прямих м'язів живота. Печінка і селезінка не збільшені.

Загальний аналіз крові: Нв – 95 г/л, еритроцити – $3,8 \times 10^{10}$ /л, КП – 0,85, лейкоцити – $8,5 \times 10^9$ /л, п-3%, с-31%, е-1%, л-57%, м-8%, ШОЕ -7 мм/год.

Загальний аналіз сечі : колір – жовтий, прозора, відносна щільність – 1,015, реакція – кисла, білок – немає, ацетон – відсутній.

Біохімічний аналіз крові: глюкоза -4.2 ммоль/л, загальний білірубін – 27,5 мкмоль/л, натрій 132,0 ммоль\Л, калій – 5,0 ммоль/л, загальний білок 60,2 г/л, холестерин 8,4 ммоль/л.

1. З патологією якої ендокринної залози пов'зані клінічні симптоми, гіпо- або гіперфункція залози?

2. Які додаткові інструментальні та лабораторні обстеження потрібно провести?
3. Який прогноз фізичного та статевого розвитку?
4. На який день після народження проводиться лабораторний скрінінг, яку патологію виключають?
5. Призначте терапію основного захворювання, рівень якого гормону використовується для оцінки адекватності замісної терапії?

Задача 3

Дівчинка Р., 14-ти років, скаржиться на постійну дратівливість, порушення сну, приступи серцебиття, порушення зору, слъозотечу, схуднення на 10 кг за 4 місяці. Об'єктивно шкіра тепла, волога, легкий несимметричний екзофтальм(більше зліва), гіперемія кон'юнктиви, позитивні симптоми Грефе, Кохера, Мебіуса. Щитовидна залоза дифузно збільшена, що видно при нормальному положенні голови пацієнтки та при ковтанні, неболюча. Пульс 108/хв (під час сну), арт. тиск 140 / 66 мм рт. ст. Дрібний тремор пальців рук.

Загальний аналіз крові: Нв – 106 г/л, еритроцити – $3,6 \times 10^{12}$ /л, КП – 0,85, лейкоцити – $7,5 \times 10^9$ /л, п-1%, с-32%, е-2%, л-57%, м-8%, ШОЕ -9 мм/год.

Загальний аналіз сечі : колір – жовтий, прозора, відносна щільність – 1,015, реакція – кисла, білок – немає, ацетон – відсутній.

Біохімічний аналіз крові: глюкоза -4.3 ммоль/л, загальний білірубін – 22,5 мкмоль/л, натрій 122,0 ммоль\Л, калій – 5,0 ммоль/л, загальний білок 61,5 г/л, холестерин 7,5 ммоль/л.

1. Встановіть попередній діагноз.
2. Яка патологія з боку очей спостерігається у хворої?
3. Які додаткові обстеження потрібно провести?

4. З якими захворюваннями необхідно проводити диференційний діагноз?

5. Які підходи до лікування, контроль терапії?

Задача 4

Дівчинка 11-ти років, скаржаться на апатію, зниження пам'яті, головні болі, мерзлякуватість, відсутність апетиту, запори. Вказані скарги наростали поступово протягом 2 років. Вага збільшилася на 10 кг. Об'єктивно: шкіра бліда, холодна, обличчя гіпомімічне. Говорить повільно, язик збільшений, видно відбитки зубів. Щитовидна залоза і регіонарні лімфовузли не збільшені. Тони серця глухі, перкуторно границі розширені. Арт. тиск 104 / 68 мм рт. ст. Пульс 54 / хв.

Загальний аналіз крові: Нв – 91 г/л, еритроцити – $3,0 \times 10^{12}$ /л, КП – 0,85, лейкоцити – $5,5 \times 10^9$ /л, п-3%, с-31%, е-1%, л-57%, м-8%, ШОЕ -7 мм/год.

Біохімічний аналіз крові: глюкоза -4.2 ммоль/л, загальний білірубін – 27,5 мкмоль/л, натрій 132,0 ммоль/л, калій – 5,0 ммоль/л, загальний білок 60,2 г/л, холестерин 7,8 ммоль/л..

1. Встановіть попередній діагноз.
2. Оцініть результати проведених досліджень.
3. Які додаткові обстеження потрібно провести?
4. З якими захворюваннями необхідно проводити диференційний діагноз?
5. Які підходи до лікування?

Задача 5

Дівчинка 15-ти років, 3 місяці тому після перенесеної лакунарної ангіни з'явилися біль у ділянці серця, серцебиття, відчуття жару, запаморочення, слабкість. Схудла на 4 кг, погіршилась успішність у школі,

сон. Апетит не порушений. Об'єктивно: маса – 36 кг, зріст 152 см. Плаксива, дратівлива. Шкіра підвищеної вологості, гіперпігментація складок шкіри, ореол, періорбітальна пігментація. Тургор тканин знижений. Тони серця гучні, тахікардія до 120 уд/хв. Дихання везикулярне. Живіт м'який, безболісний. Печінка та селезінка не пальпуються. Артеріальний тиск 140/50 мм.рт.ст. Щитоподібна залоза III-го ступеню, дифузно-еластична, безболісна. Тремор пальців рук.

1. Який найбільш вірогідний діагноз?
2. Які лабораторно-інструментальні дослідження слід провести для уточнення діагнозу?
3. Зміни яких з основних лабораторних показників можна очікувати у дитини?
4. З якими захворюваннями необхідно проводити диференційний діагноз?
5. Які лікувальні заходи необхідно провести?

Тестові завдання для визначення початкового контролю

1. Позначте, як змінюються рівні ТТГ, Т3 та Т4 в периферичній крові при первинному гіпотиреозі:
 - А. Підвищений ТТГ, підвищений Т3, підвищений Т4;
 - В. Не змінений ТТГ, знижений Т3, знижений Т4;
 - С. Знижений ТТГ, знижений Т3, знижений Т4;
 - Д. Підвищений ТТГ, знижений Т3, знижений Т4;
 - Е. Знижений ТТГ, підвищений Т3, підвищений Т4.
2. При проведенні скринінгу у пологовому будинку на вроджений гіпотиреоз замісна терапія тироксином призначається при рівні ТТГ:
 - А. 20-50 мк/мл
 - В. Тільки вище 100 мк/мл

- С. До 20 мк/мл
- Д. 50-100 мк/мл і вище
- Е. 10-20 мк/мл

3. Скрінінговий найбільш інформативний метод дослідження для підтвердження діагнозу вродженого гіпотиреозу:

- А. Визначення рівня холестерину крові
- В. УЗД щитоподібної залози
- С. Визначення рівня йоду, пов'язаного з білком
- Д. Визначення « кісткового» віку
- Е. Визначення рівня тиреотропного гормону у сироватці крові

4. Який лікувальний засіб використовується для патогенетичної терапії дитини з ознаками тиреотоксикозу:

- А. Призначення тироксину
- В. Призначення преднізолону
- С. Лікування седативними препаратами
- Д. Призначення мерказоліла
- Е. Терапія препаратами калію

5. Дитині 1 місяць, скарги на схильність до закрепів, млявість, апатичність, адинамію, при огляді відзначені гіподинамія, блідість, гіпертелоризм, макрогловія, сухість шкіри, м'язова гіпотонія, брадикардія, систолічний шум на верхівці серця:

- А. Рахіт
- В. Хвороба Дауна
- С. Лімфатико-гіпопластична аномалія конституції
- Д. Вроджена вада серця
- Е. Вроджений гіпотиреоз

6. При дослідженні у дитини виявлено клінічні прояви: вологість шкіри, збудженість, дратівливість, зниження ваги, тахікардія, симптоми Грефе, Штельвага, Мебіуса. Найбільш вірогідна патологія, що зумовлює таку картину

- A. Акромегалія
- B. Гіпотиреоз
- C. Цукровий діабет
- D. Тиреотоксикоз
- E. Вегето-судинна дістонія

7. При лікуванні вродженого первинного гіпотиреозу використовуються препарати:

- A. Мерказоліл
- B. Тироліберин
- C. Тироксин
- D. Обзидан
- E. Тиреотропний гормон

8. Які порушення рівнів гормонів характерні для вторинного гіпертиреозу?

- A. Підвищений ТТГ, знижений Т3, знижений Т4;
- B. Знижений ТТГ, підвищений Т3, підвищений Т4
- C. Знижений ТТГ, знижений Т3, знижений Т4;
- D. Підвищений ТТГ, підвищений Т3, підвищений Т4;
- E. Не змінений ТТГ, знижений Т3, знижений Т4;

9. У хворої М., 15 років, при обстеженні виявлено збільшення щитовидної залози, помітне при ковтанні, порушення конвергенції очей. Який з очних симптомів виявлено у хворої:

- A Мебіуса
- B Штельвага
- C Кохера
- D Краузе
- E Грефе

10. При скрінінгу у пологовому будинку у новонародженого рівень ТТГ 100 мк/мл. Який метод дослідження проводиться для діагностики вродженого гіпотиреозу в першу чергу?

- A. Визначення рівня холестерину крові
- B. УЗД щитоподібної залози
- C. Визначення рівня тироксину у сироватці крові
- D. Визначення « кісткового» віку
- E. Визначення рівня ТТГ і тироксину у сироватці крові

Тестові завдання для контролю кінцевого рівня знань:

1. Дитині 1 рік, не ходить, не говорить, млявий, голову тримає з 10 місяців, народився від 1-х нормальних пологів, маса при народженні 4300 г; об'єктивно: блідий, набрячний, сідлоподібний ніс, великий язик, шкіра суха, голос грубий, ЧСС – 100 уд/хв, зубів немає, з боку внутрішніх органів без особливостей, дефекація 1 раз в 2-3 дні. Найбільш вірогідна патологія?

- A. Гіпотиреоз
- B. Хвороба Гіршпрунга
- C. Хвороба Дауна
- D. Дитячий церебральний параліч
- E. Рахіт

2. Які порушення рівнів гормонів найбільш характерні при наявності у дівчинки 14-ти років порушення сну, зниження маси тіла, серцебиття,

кардіалгій, стомлюваності? Відзначено гіперплазію щитоподібної залози II ст., екзофтальм.

- A. Зниження трийодтироніну
- B. Підвищення тиреотропного гормону
- C. Підвищення рівня йоду, що пов'язаний з білком
- D. Зниження тироксину
- E. Підвищення тироксину і трийодтироніну

3. У дівчинки 12-ти років після обстеження встановлено діагноз дифузного токсичного зобу, середньотяжкої форми. Яку дозу тиреостатика мерказолілу необхідно призначити дитині у цьому випадку?

- A. 10-15 мг на добу
- B. 5-10 мг на добу
- C. 20-30 мг на добу
- D. 30-40 мг на добу
- E. 40-50 мг на добу

4. Для аутоімунного тиреоїдиту характерна така ультразвукова картина:

- A. Розлиті ізо- та гіперехогенні фокуси на тлі дифузного зниження ехогенності;
- B. Множинні дрібні анехогенні утворення
- C. Зменшення об'єму залози при нормальній ехогенності
- D. Один вузол з нечіткими контурами
- E. Не характерні зміни

5. Після перенесеної ГРВІ дівчинка 13-ти років скаржиться на температуру тіла до 37,4°C протягом 2 місяців. При огляді: худа, дифузне збільшення щитоподібної залози II ступеня, щільність її при пальпації, екзофтальм, тахікардія, тахіпное, підвищення АТ. Про який діагноз можна думати?

- A. Гіперпаратиреоз
- B. Гіпертиреоз
- C. Гіпопаратиреоз
- D. Гіпотиреоз
- E. Тимомегалія

6. На фоні збільшення розмірів щитовидної залози до II ступеня у дитини віком 14 років з'явилися клінічні ознаки тиреотоксикозу. Після проведення лабораторного обстеження діагноз - дифузна токсична струма. Яку дозу мерказолілу необхідно призначити для лікування хворого?

- A 15-20 мг/м²
- B 1-2 мг/м²
- C 10-20 мг/кг
- D 150 мг на добу
- E 1-2 мг/мг

7. Дитина, хвора на дифузну токсичну струму, віком 12-ти років, протягом 2-х тижнів після ОРЗ погіршився загальний стан, з'явилися збудженність, ядуха, плаксивість, погіршився сон, тахікардія у спокійному стані зросла удвічі. З чим пов'язано погіршення стану дитини?

- A Гіпертиреоз середнього ступеню
- B Гіпертиреоз легкого ступеню
- C Розвиток серцевої недостатності
- D Тиреотоксична криза
- E Гіпертиреоз важкого ступеню

8. У дитини 10 років після тотальної струмектомії з приводу фолікулярного раку щитовидної залози з'явилися симптоми гіпопаратиреозу у вигляді судомного синдрому: клоніко-тонічні судоми

кінцівок, тулубу. Яке лікування слід призначити?

- A розчин хлориду кальцію 10% внутрішньовенно струйно
- B розчин хлориду калію 4% внутрішньовенно струйно
- C гіпертонічний розчин хлориду натрію внутрішньовенно струйно
- D препарати вітаміну D
- E L-тироксин 50 мкг/добу

9. До сімейного лікаря звернулася дівчинка 8 років зі скаргами на підвищену пітливість, серцебиття, схуднення. З анамнезу відомо, що хвороба розвинулася 1,5 роки тому, коли з'явилося серцебиття і поступова втрата ваги. Лікування не отримувала. Об'єктивно: шкіра волога, Ps 130 уд., АТ 135/60мм. рт.ст. ЩЗ III ст., рухома, не болить. Встановіть попередній діагноз.

- A Дифузний токсичний зоб
- B Гігантизм
- C Синдром мальабсорбції
- D Уроджена вада серця
- E Надмірні фізичні перенавантаження

10. При обстеженні дівчини 14 років виявлено вузловий зоб III ст. На скенограмі «гарячий» вузол. Рівень T_3 і T_4 в крові підвищений. Про яке захворювання можна думати?

- A дифузний токсичний зоб
- B рак щитовидної залози
- C токсична аденома щитовидної залози
- D автоімунний тироїдит
- E. фіброзний зоб Ріделя

11. Дівчинка 12 років звернулася зі скаргами на припухлість на передній поверхні шиї. Лікарем діагностована гіперплазія щитовидної залози II ступеня, еутиреоз. За даними УЗД, припушено аутоімунний тиреоїдит. Узято кров на титр антитіл до тиреоглобуліну Який титр антитіл було діагностично значимим?

- A. 1:100
- B. 1:50
- C. 1:150
- D. 1:200
- E. 1:250

Еталони відповідей.

Задача 1.

1. Вроджений гіпотиреоз.
2. Визначення рівня ТТГ, Т4, Т3, АТ до ТПО та ТГ, Са, кальцитонін в сироватці крові, УЗД щитовидної залози.
3. Затримка.
4. На 3-й.
5. Призначення замісної терапії препаратами тиреоїдних гормонів, ТТГ.

Задача 2.

1. Вроджений гіпотиреоз.
2. Визначення рівня ТТГ, Т4, Т3, АТ до ТПО та ТГ, Са, кальцитонін в сироватці крові, УЗД щитовидної залози.
3. Затримка.
4. Скрінінг на вроджений гіпотиреоз , у доношених проводять в пологовому будинку на 4-5 день від народження, у недоношених - на 7-14 день.
5. Тироксин у дозі 4-6 мкг/кгХсут. 9. ТТГ.

Задача 3.

- 1.Зоб II ст. з тиреотоксикозом середньої важкості.
2. Ендокринна офтальмопатія.
3. Визначення рівня ТТГ, Т4, Т3, АТ до ТПО та ТГ, Са, кальцитонін в сироватці крові, УЗД щитовидної залози.
4. Токсична аденома щитовидної залози, аутоімунний тиреоїдит, рак щитовидної залози, пухлина орбіти.
5. Призначення тиреостатиків – мерказоліл в дозі 20-30 мг на добу, бета-адреноблокатори (анапрілін, пропранолол) - перші 4 тижня, одночасно із тиреостатиками - 1-2мг/кг/добу у 3-4 прийоми, для лікування офтальмопатії – глюкокортикоїди – преднізолон коротким курсом у середній дозі 0,2-0,3 мг/кг/добу за 2-3 прийоми, з поступовим зниженням через 7-10 днів на 2,5-5 мг кожні 5-7 днів до повної відміни. ТТГ.

Задача 4.

1. Аутоімунний тиреоїдит, атрофічна форма, гіпотиреоз.
- 2.Брадикардія, артеріальна гіпотензія, анемія легкого ступеню, гіперхолестеринемія, гіпербілірубінемія, відносний лімфоцитоз.
3. Визначення рівня ТТГ, вТ4 в сироватці крові, рівня антитіл до антигенів щитовидної залози, визначення кісткового віку, УЗД щитовидної залози.
4. Вроджений гіпотиреоз, ендемічний зоб, вторинний гіпотиреоз.
5. Призначення замісної терапії препаратами тиреоїдних гормонів.

Задача 5.

- 1.Дифузний токсичний зоб III ст. з тиротоксикозом важкого ступеню.
2. Визначення рівня ТТГ, вТ4, вТ3 в сироватці крові, УЗД щитовидної залози.
- 3.Гіпохолестеринемія, гіперглікемія, зниження рівня ТТГ, підвищення рівня вТ4 та вТ3 в сироватці крові
4. Токсична аденома щитовидної залози, аутоімунний тиреоїдит,

ревматизм.

5. Призначення тиреостатиків – мерказоліл в дозі 20-30 мг на добу, глюкокортикоїди - преднізолон коротким курсом у середній дозі 0,2-0,3 мг/кг/добу за 2-3 прийоми, з поступовим зниженням через 7-10 днів на 2,5-5 мг кожні 5-7 днів до повної відміни 1мг/кг на добу по преднізолону, бета-адреноблокатори (анапрілін, пропранолол) - перші 4 тижня, одночасно із тиреостатиками - 1-2 мг/кг/добу у 3-4 прийоми.

Еталон відповідей на тестові завдання для контролю початкового рівня знань: 1- D, 2-А, 3-Е, 4-D, 5-Е, 6-D, 7-С, 8-В, 9-С, 10-Е.

Еталони відповідей на тестові завдання для контролю кінцевого рівня знань: 1-А, 2-Е, 3-С, 4-А, 5-В, 6-В, 7-Е, 8-А, 9-А, 10-С, 11-А.

ЛІТЕРАТУРА

Основна література

1. Ендокринологія дитячого віку : Навч. посіб. для студ. та лікарів-інтернів / Ю. К. Більбот, О. Є. Абатуров, Т. А. Бордій, Р. В. Ковтуненко; Дніпропетр. держ. мед. акад. - Д. : АРТ-ПРЕС, 2002. - 201 с.

2. Волосовец А.П., Кривопустов СП., Криворук І.М., Черній О.Ф. Навчальний посібник з дитячої ендокринології. - Тернопіль: Укрмедкнига, 2004. -495 с

3. Наказ від 03.02.2009 № 55 Про затвердження протоколів лікування дітей з ендокринними захворюваннями

4. Наказ від 27.04.2006 № 254 Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю "Дитяча ендокринологія".

5. Педіатрія : навчальний посібник : у 2 т. / М. Л. Аряєв, Н. В. Котова, Н. Ю. Горностаєва [та ін.] ; за ред. : М. Л. Аряєва, Н. В. Котової ; Одеський національний медичний університет. – Одеса : Одеський національний медичний університет, 2014. – Том 1 : Неонатологія. Гематологія. Ендокринологія. – 2014. – 154 с. : іл., табл..

Додаткова література

1. Белинский В.П. Клиническая оценка содержания тиреоидных гормонов в диагностике и лечении заболеваний щитовидной железы / Запорожский государственный медицинский университет – Запорожье, 2003 – 28с.

2. Дедов И.И. и др. Эндокринология: Учебник / И.И.Дедов, Г.А.Мельниченко, В.В.Радеєв – М.: Медицина, 2000 – 632с.

3. Строев Ю.И., Чурилов Л.П. Под редакцией А.Ш.Зайчика. Эндокринология подростков. СПб.: ЭЛБИ-СПб, 2004, 384с.

4. Ендокринологія: підручник для лікарів-інтернів вищих медичних навчальних закладів IV рівня акредитації / А.С. Єфімов, П.М. Боднар, О.В. Большова-Зубковська, О.О. Сергієнко та ін.; За ред. А.С. Єфімова. – К.: Вища шк. 2004. – 494 с.

5. Ткаченко В. І. Субклінічний гіпотиреоз і фактори серцево-судинного ризику у практиці сімейного лікаря/ В. І. Ткаченко, Х. М. Кухарчук // Сімейна медицина -2015р. - N 1. - с.184.

Розділ 7. Невідкладні стани в дитячій ендокринології.

Ситуаційні завдання.

Задача 1.

Хвора 16 років поступила в дитячу лікарню із скаргами на спрагу, схуднення на 6 кг, свербіння шкіри, сонливість. При огляді виявлено сухість шкірних покривів, слизових, рум'янець на щоках. Язик обкладений, різкий запах ацетону. Печінка виступає з-під краю правої реберної дуги на 4 см. Діяльність серця ритмічна, тони ослаблені. ЧСС- 120 за 1 хв Добова кількість сечі – 3700 мл. Рівень цукру в крові – 27,54 ммоль/л, у сечі – 3%, ацетон сечі 4+.

1. Ваш попередній діагноз?
2. Чим обумовлена поява ацетону в сечі?
3. Які додаткові обстеження необхідно провести хворій?
4. З чого слід почати невідкладну допомогу?
5. Яка подальша терапія необхідна?

Задача 2.

Хвора 14 років, хворіє цукровим діабетом 3 роки. Отримує 48 одиниць інсуліну протягом доби. На фоні грипу на другий день стан погіршився: лихоманка на субфебрильних цифрах, спрага, шумне дихання, біль у животі, нудота, блювання, сонливість. Увечері втратила свідомість. Запах ацетону з роту. Пульс на 120 на хвилину, АТ 80/45 мм.рт.ст. Дихання шумне.

Завдання :

1. Ваш попередній діагноз?
2. Призначте першочергові необхідні дослідження.
3. З якими станами необхідно провести диференційну діагностику?
4. З чого слід почати невідкладну допомогу?
5. Яка подальша терапія необхідна?

Задача 3.

На виклику до підлітка 16 років, що хворіє на цукровий діабет з 12 років, встановлено, що після вживання алкогольних напоїв в компанії однолітків у нього розвинулась різка слабкість, блідість, втрата свідомості. Об'єктивно: свідомість відсутня, шкіра бліда, "мармурова", кінцівки ціанотичні, холодні, різко збільшене потовиділення. Періодично - судомні посмикування, дихання поверхневе, часте; тахікардія, пульс ниткоподібний; з рота - запах алкоголю.

Завдання :

1. Ваш попередній діагноз?
2. З чого слід почати невідкладну допомогу?
3. Призначте першочергові необхідні дослідження.
4. З якими станами необхідно провести диференційну діагностику?
5. Яка подальша терапія необхідна?

Задача 4.

Дитина 15 років без свідомості. Цукровим діабетом хворіє 10 років. Перебіг захворювання лабільний. Протягом 2 років - протеїнурія, артеріальна гіпертензія. Протягом останнього тижня хворіла на ентероколіт, скаржилася на слабкість, поліурію. Сьогодні стан дитини значно погіршився, з'явилися галюцинації, олігурія. Стан дитини важкий, без свідомості. Відзначаються судоми. Шкіра і слизові оболонки сухі, бліді. Язик сухий, обкладений коричневим нальотом. Тургор тканин різко знижений. Гіпертонус м'язів, визначаються менингеальні знаки. Очні яблука м'які. Запаху ацетона немає. Дихання часте, поверхневе. Тони серця глухі, тахікардія до 110 у хв. АТ 80/40 мм.рт.ст. Живіт м'який.

Завдання :

1. Ваш попередній діагноз?
2. Які лабораторні дані підтвердять діагноз?

3. З якими станами необхідно провести диференційну діагностику?
4. З чого слід почати невідкладну допомогу?
5. Яка подальша терапія необхідна?

Задача 5.

Дівчинка 13-ти років. Непокоїть біль у ділянці серця, серцебиття, відчуття жару, запаморочення, слабкість. Скарги з'явилися 2 місяці тому після відпочинку на морському узбережжі. Схудла на 6 кг, різко погіршився сон. Апетит підвищен. Різке погіршення після стресової ситуації в школі. Об'єктивно: маса – 36 кг, зріст 155см. Шкіра підвищеної вологості, гіперпігментація складок шкіри, ореол, періорбітальна пігментація. Тургор тканин знижений. Тони серця гучні, тахікардія до 140уд/хв. Дихання везикулярне. Живіт м'який, безболісний. Печінка та селезінка не пальпуються. Артеріальний тиск 150/50 мм.рт.ст. Збуджена. Температура тіла 38⁰С. Щитоподібна залоза III-го ступеню, дифузно-еластична, безболісна. Тремор пальців рук.

1. Який найбільш вірогідний діагноз?
2. Які лабораторно-інструментальні дослідження слід провести для уточнення діагнозу?
3. Зміни яких з основних лабораторних показників можна очікувати у дитини?
4. З якими захворюваннями необхідно проводити диференційний діагноз?
5. Які лікувальні заходи необхідно провести?

Тестові завдання для визначення початкового рівня:

1. У дівчинки 15 років, що протягом трьох років хворіє на цукровий діабет, гіпоглікемічна кома. Яка причина могла привести до цього ускладнення?

А. Недостатній прийом рідини

В. Надмірне приймання жирної їжі

С. Недостатнє введення інсуліну

Д. Надмірне введення інсуліну

Е. Призначення бігуанідів

2. Дитина 10 років вперше була госпіталізована з діагнозом: цукровий діабет I типу, декомпенсація (кетоацидоз). Який головний механізм у розвитку захворювання?

А. Надмірність глюкагону.

В. Відносна інсулінова недостатність.

С. Абсолютна інсулінова недостатність.

Д. Порушення комплексування інсуліну з рецепторами.

Е. Порушення пострецепторних механізмів дії інсуліну

3. Дитина 10 років госпіталізована зі скаргами на спрагу, численне сечовиділення, схуднення, слабкість, млявість. Після клініко-лабораторного обстеження був встановлений діагноз: цукровий діабет I типу, декомпенсація, кетоацидоз. Чим можна пояснити симптом поліурії ?

А. Гострою нирковою недостатністю.

В. Зниженням продукція антидіуретичного гормону.

С. Кетоніві тіла, що виділяються з сечею, діють як осмотичний діуретик.

Д. Глюкоза, що виділяється з сечею, діє як осмотичний діуретик.

Е. Гострою наднирковою недостатністю.

4. Хворий 14 років, цукровим діабетом хворіє 8 років, перебуває в комі. Об'єктивно: шкіра суха, дихання шумне, запах ацетону в повітрі. Який вид коми можна запідозрити?

А. Діабетична кетоацидотична

В. Діабетична гіперосмолярна

С. Діабетична лактацидемична

D. Гіпоглікемічна

E. Мозкова (інсульт)

5. Хлопчик 10 років в важкому стані зі скаргами на поліурію, спрагу, болі в епігастрії, нудоту, задишку. Об'єктивно: шкіра бліда, суха, на шоках рум'янець, губи і язик сухі, тургор тканин знижений, тахікардія, залах ацетону з рота. Який діагноз найбільш імовірний?

A. Хронічний гастрит, загострення

B. Гострий гастрит, ацетонемічний синдром

C. Цукровий діабет, декомпенсація

D. Дифузний токсичний зоб, тиреотоксикоз

E. Нецукровий діабет

6. Дитина 10 років без свідомості. Шкіра волога, на плечах і стегнах сліди ін'єкцій. Дихання поверхневе. Артеріальний тиск 100/50 мм рт. ст. Тонус м'язів, сухожильні рефлекси підвищені, судоми м'язів кінцівок.

Про яке захворювання можна думати?

A. Гостра надниркова недостатність

B. Діабетична лактацидемічна кома

C. Діабетична гіперосмолярна кома

D. Діабетична кетоацидотична кома

E. Гіпоглікемічна

7. Які порушення рівнів гормонів характерні для тиреотоксичного кризу на фоні дифузного токсичного зоба?

A. Підвищений ТТГ, знижений Т3, знижений Т4;

B. Не змінений ТТГ, знижений Т3, знижений Т4;

C. Знижений ТТГ, знижений Т3, знижений Т4;

D. Підвищений ТТГ, підвищений Т3, підвищений Т4;

E. Знижений ТТГ, підвищений Т3, підвищений Т4

8. У дитини 12 років з гіпофізарним нанізмом, пангіпопітуїтаризмом на

фоні ОРЗ розвинулась адинамія, гіпотермія, артеріальна гіпотензія, нудота, болі в животі. Про яке захворювання можна думати в першу чергу?

- A. Діабетична кетоацидотична кома
- B. Гострий гастрит, ацетонемічний синдром
- C. Гостра надниркова недостатність
- D. Гостра ниркова недостатність
- E. Нецукровий діабет

9. У дівчинки 14 років зі збільшенням щитовидної залози III ст., гіперпігментацією складок шкіри на фоні ОРЗ розвинулось збудження, тахікардія с ЧСС 140 в хв., різка слабкість на фоні температури 37,8⁰С. Про яке захворювання можна думати в першу чергу?

- A. Гостра ниркова недостатність
- B. Гостра надниркова недостатність
- C. Гіпотиреоїдна кома
- D. Тиреотоксичний криз
- E. Інфекційно-токсичний шок

10. У хворого 16 років, на тлі вторинного хронічного пієлонефриту розвинулася симптоматика нецукрового діабету. Лікування адіурекріном без суттєвого ефекту. Який тип нецукрового діабету має місце у даному випадку?

- A. Набутий нефрогенний.
- B. Спадковий нефрогенний.
- C. Спадковий центральний.
- D. Набутий центральний.
- E. Ідіопатичний.

Тести для визначення вихідного рівня знань

1. У дитини віком 15 років, хворої на дифузний токсичний зоб III ст, на фоні ангіни з'явилися збудженість, ядуха, плаксивість, погіршився сон, тахікардія у спокійному стані зросла до 50% від середніх вікових показників. З чим пов'язано погіршення стану дитини?

- A. Гіпертиреоз середнього ступеню
- B. Гіпертиреоз легкого ступеню
- C. Гіпертиреоз важкого ступеню
- D. Розвиток тиреотоксичної кризи
- E. Розвиток серцевої недостатності

2. У дитини 13 років після тотальної струмектомії з приводу фолікулярного раку щитовидної залози з'явилися клоніко-тонічні судоми кінцівок, обличчя. Яке лікування слід призначити?

- A. Розчин хлориду кальцію 10% внутрішньовенно струйно
- B. Розчин хлориду калію 4% внутрішньовенно струйно
- C. Розчин Люголю внутрішньовенно струйно
- D. Препарати вітаміну D
- E. L-тироксин 50 мкг/добу

3. Хворий 14 років зі струмою II ст. поступив в клініку на 5-й день хвороби на ангіну з різко вираженим психомоторним збудженням, температурою тіла 38 С, підвищену пітливість, блювотою. При огляді: пульс 130 в 1 хв, аритмічний, АТ 140/60 мм рт.ст. Виражені жовтушність шкіри, склер, явища дегідратації. Тони серця ослаблені. У легенях дихання жорстке. Живіт м'який, при пальпації безболісний. Печінка у краю реберної дуги. Рівень тиреоїдних гормонів крові підвищений; холестерин 2 ммоль / л. З чим пов'язано погіршення стану дитини?

- A. Гіпертиреоз середнього ступеню

В. Розвиток печінкової недостатності

С Розвиток ниркової недостатності

Д. Розвиток тиреотоксичної кризи

Е. Розвиток серцевої недостатності

4. Хворий М., 12 років, на цукровий діабет хворіє 6 років. Отримує інсулін «Актрапид» 13 од + «Протофан» 14 од. В анамнезі неодноразово коматозні стани. Турбує зниження гостроти зору, спрага, слабкість і болі в ногах. При офтальмоскопії на очному дні мікроаневризми судин, крововиливи у сітківку, неоваскуляризація. Глікемія натще - 12,7 ммоль/л, глюкозурія - 5 % (3,5 л), ацетону в сечі не виявлено. Вкажіть важкість та компенсацію цукрового діабету:

А. легка форма, субкомпенсований

В. середньої важкості, компенсований

С. важкий, субкомпенсований

Д. легка форма, декомпенсований

Е. важка форма, декомпенсований

5. Дитина 7 років, що хворіє на цукровий діабет. доставлена в лікарню в непритомному стані. Різка дегідратація. Дихання часте, поверхнєве. Запаху ацетону у повітрі немає. Виражена неврологічна симптоматика: гіпертонус м'язів, ністагм, менінгеальні знаки.

Глюкоза крові – 45 ммоль/л, кетонурії немає; осмолярність крові – 390 мосм/л. Найбільш вірогідний діагноз?

А. Кетоацидотична кома

В. Лактатаcidотична кома

С. Гіпохлоремічна кома

Д. Менінгіт

Е. Гіперосмолярна кома

6. Дитина 5-ти років у безсвідомому стані доставлена до лікарні. Встановлено, що через 2 тижні після перенесеного епідемічного паротиту у неї спостерігалися явища поліурії, полідипсії, схуднення, періодично - біль у животі, печія, блювання, головний біль. На фоні наростання вказаних симптомів поглиблювалася загальмованість, дихання набувало глибокого та шумного характеру, з'явився запах, що нагадує "мочені яблука". Вкажіть стан, що найбільш вірогідно зумовлює дану симптоматику:

- A. Діабетична гіпоглікемічна кома
- B. Діабетична кетоацидотична гіперглікемічна кома
- C. Діабетична гіпоглікемічна некетотична гіперосмолярна кома
- D. Пухлина головного мозку
- E. Вірусний енцефаліт

7. Дитина 8 років доставлена в лікарню в несвідомому стані. Протягом останнього місяця схудла, хоча апетит збережений. З'явилися болі в животі, блювота, стала загальмованою. При огляді: без свідомості, різко виснажена, шкіра блідо-сіра, суха, щоки гіперемовані. Дихання глибоке, гучне. Запах ацетону з рота. Тони серця приглушені. Пульс - 90/хв., АТ - 90/50 мм рт. ст. Живіт запалий. Печінка +3,0 см. Яке захворювання можна припускати в першу чергу?

- A. Діабетична кетоацидотична кома
- B. Кишкова інфекція з нейротоксикозом
- C. Печінкова кома
- D. Ацетонемічний стан
- E. Наднирникова недостатність

8. У дівчинки віком 1 місяць блювота «фонтаном» протягом доби. При огляді: різко виснажена, гіперпигментація складок шкіри, гіпертрофія

клітора, шкіра блідо-сіра, суха, ознаки дегідратації. Тони серця глухі, тахікардія. Яке захворювання можна припускати в першу чергу?

- A. Пілоростеноз
- B. Кишкова інфекція з нейротоксикозом
- C. Печінкова кома
- D. Гостра наднирникова недостатність
- E. Гостра нирникова недостатність

9. Дитина віком 4 років з 2-х річного віку хворіє цукровим діабетом. Скарги на головні болі, болі в животі. Запах ацетону з рота. Шкіра та видимі слизові сухі, "рум'янець" щік. Печінка + 4,5 см. Яка з ком найбільш імовірна?

- A. Гіперосмолярна
- B. Лактатацидемічна
- C. Гіпоглікемічна
- D. Кетоацидотична
- E. Мозкова

10. Дівчинка 15 років доставлена в лікарню в непритомному стані. Хворіє цукровим діабетом, отримує інсулін. Після введення інсуліну не снідала. Через 1,5 години з'явилися запаморочення, сонливість та втрата свідомості. Шкіра бліда, "холодний піт", дихання поверхневе. Гіпертонус м'язів, судоми. Найбільш імовірний діагноз?

- A. Гостра серцево-судинна недостатність
- B. Гіперглікемічна кетоацидотична кома
- C. Гіпоглікемічна кома
- D. Гостра надниркова недостатність
- E. Епілепсія

Еталони відповідей.

Задача 1.

1. Цукровий діабет, I тип, декомпенсація, діабетична кетоацидотична прекома.
2. Абсолютною інсуліновою недостатністю.
3. Біохімічний аналіз крові (печінкові проби, холестерин, креатині, сечовина), електролити крові, кислотно-лужний стан крові, контроль АТ, ЕКГ, ЕХО-КГ, УЗД нирок, гепатобіліарної системи.
4. Регідратація (в/в краплинне введення 0,9 % хлориду натрію), інсулінотерапія методом малих доз (0,1 ОД/кг маси тіла в/в струйно), оксигенотерапія
5. Інсулінотерапія методом малих доз в/в крапельно (0,1-0,05 ОД/кг/год), корекція ацидозу при відсутності ефекту, корекція гіпокаліємії з 3-4 години від початку терапії, при рівні глюкози 13 ммоль/л та нижче – інфузія 5 % розчину глюкози).

Задача 2.

1. Діабетична кетоацидотична кома.
2. Цукор крові, ацетон сечі.
3. Пневмонія, інфекційно-токсичний шок, гостра ниркова недостатність.
4. Регідратація (в/в краплинне введення 0,9 % хлориду натрію), інсулінотерапія методом малих доз (0,1 ОД/кг маси тіла в/в струйно), оксигенотерапія
5. Інсулінотерапія методом малих доз в/в крапельно (0,1-0,05 ОД/кг/год), корекція ацидозу при відсутності ефекту, корекція гіпокаліємії з 3-4 години від початку терапії, при рівні глюкози 13 ммоль/л та нижче – інфузія 5 % розчину глюкози).

Задача 3.

1. Гіпоглікемічна кома.
2. 1,0 мг глюкагона внутрішньом'язево або підшкірно.

3. Цукор крові.

4. Мозкова кома (інсульт), алкогольна інтоксикація.

5. Внутрішньо болує: 20% розчин глюкози (декстрози) 1 мл/кг маси тіла (або 2 мл/кг 10% розчину) за 3 хвилини, потім - 10% розчин глюкози 2-4 мл/кг, перевірити глікемію, якщо немає відновлення свідомості - вводити 10-20% розчин глюкози для підтримки глікемії в межах 7-11 ммоль/л, перевіряти глікемію кожні 30-60 хв.

Задача 4.

1. Гіперосмолярна кома.

2. Виражена гіперглікемія (більш 40 ммоль/л), висока осмолярність сироватки крові, гіпернатріємія, гіперазотемія, гіперхлоремія, підвищення рівня сечовини, ознаки згущення крові (підвищення гематокрита і рівня гемоглобіну), висока глюкозурія, ацетон у сечі відсутній.

3. Мозкова кома, менінгоенцефаліт, діабетична кетоацидотична кома, гіпоглікемічна кома.

4. Інсулінотерапія методом малих доз 0,1-0,2 ОД/кг в/в струйно, регідратація (в/в краплинне введення 0,45 % хлориду натрію до нормалізації рівня натрію в крові), проти судомна, оксигенотерапія.

5. В подальшому застосовують ізотонічний розчин хлориду натрію до нормалізації ОЦК, артеріального тиску і відновлення свідомості дитини, інсулінотерапія в/в крапельно 0,1-0,05 ОД/кг/год.

Задача 5.

1. Дифузний токсичний зоб III ст., тиротоксичний криз.

2. Визначення рівня ТТГ, вТ4, вТ3 в сироватці крові, УЗД щитовидної залози.

3. Гіпохолестеринемія, гіперглікемія, зниження рівня ТТГ, підвищення рівня вТ4 та вТ3 в сироватці крові

4. Гостра серцева недостатність. Гостра надниркова недостатність.

5. Тіонаміди (мерказоліл, тощо) – 40-80 мг/добу (перорально, через назо-

гастральний зонд або ректально). Для пригнічення секреції тиреоїдних гормонів через годину після дачі тіонамідів вводиться 1% розчин Люголя, у якому калій йод замінений на натрій йод. Глюкокортикоїди (2-6 мг/кг по преднізолону) внутрішньовенно крапельно на ізотонічному розчині натрію хлориду. 5% розчин глюкози - до 2-3 л на добу. β -адреноблокатори 2 мг/кг на добу перорально 3-6 разів на добу або внутрішньовенно повільно 1 мг на хв., знижувати дозу необхідно поступово. Седативні препарати (діазепам 0,5-1,0 мг/кг). Оксигенотерапія. Для профілактики інфекції - антибіотики широкого спектру дії у великих дозах.

Еталони відповідей на тестові завдання для контролю початкового рівня знань: 1- D; 2-С; 3-D; 4-А; 5-С; 6 – Е, 7 – Е, 8 –С; 9 – D , 10 –А.

Еталони відповідей на тестові завдання для контролю кінцевого рівня знань: 1-D; 2-А; 3- D; 4-Е; 5- Е; 6-В; 7-А; 8-D; 9-D; 10-С.

ЛІТЕРАТУРА

Основна:

1. Волосовець А .П. Нагорная, С.П. , Кривоустов С.П. и др. Неотложные состояния у детей. Диагностика и рекомендации по неотложной помощи на различных этапах. Справочник. – 3-е изд. – Донецк , Издатель Заславский А.Ю., 2013 . – 1 84 с.
2. Невідкладні стани: підручник. – Вид. 4-те, доп. та пер. / За ред. М.С. Регеди, В.Й. Кресюна. – Львів: «Магнолія 2006», 2008. – 844 с..
3. Волосовець О.П., Кривоустов С.П. та ін. Навчальний посібник з дитячої ендокринології. - Тернопіль: Укрмедкнига, 2004.

4. Наказ МОЗ України від 27.04.2006 № 254 Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю "Дитяча ендокринологія".
5. Педіатрія : навчальний посібник : у 2 т. / М. Л. Аряєв, Н. В. Котова, Н. Ю. Горностаєва [та ін.] ; за ред. : М. Л. Аряєва, Н. В. Котової ; Одеський національний медичний університет. – Одеса : Одеський національний медичний університет, 2014. – Том 1 : Неонатологія. Гематологія. Ендокринологія. – 2014. – 154 с. : іл., табл..
6. Ковтуненко Р. В., Евсикова Л. Н., Багунина О. А., Пригорнев Д. А. Анализ ошибок проведения терапии при неотложных состояниях у детей : Матеріали IV з'їзду сімейних лікарів України, м. Полтава, 2-3 квітня 2015 року. - Сімейна медицина: наук.-практ. журн. - Київ: Медкнига, 2015. - N 1. - 178 С.

Додаткова література

1. Строев Ю.И., Чурилов Л.П. Под редакцией А.Ш.Зайчика. Эндокринология подростков. СПб.: ЭЛБИ-СПб, 2004, 384с.
2. Nelson textbook 18th Edition by Robert M. Kliegman, MD, Richard E. Behrman, MD, Hal B. Jenson, MD and Bonita F. Stanton, MD. Видавництво: SAUNDERS - 2007.

Розділ 8: Підсумковий модульний контроль.

1. У хлопчика віком 29 днів відсутнє збільшення маси тіла, блювота з дня народження, рідкі випорожнення. Шкіра суха, тім'ячко запавше. Яке першочергове лабораторне обстеження необхідно провести для підтвердження сільвтрачаючої форми адреногенітального синдрому?

- A. Рівень 17-оксіпрогестерону у крові.
- B. Рівень тестостерону.
- C. Рівень 17-кетостероїдів у сечі.
- D. Рівень кортизолу.
- E. **Рівень Na та K у сироватці крові.**

2. У дівчинки 11 років різка в'ялість, сонливість, спрага, часте сечовипускання, запах ацетону з рота. На щоках яскравий рум'янець, дихання шумне з періодами апное. Печінка +2 см. В аналізі крові глюкоза 25 ммоль/л. В сечі- ацетон (++++), глюкоза 20 г/л. Чім можна пояснити появу ацетоні в видихуваному повітрі та сечі?

- A. **Посиленим розпадом кетогенних амінокислот та ліпідів.**
- B. Порушенням водно-електролітного балансу.
- C. Порушенням кислотно-основного балансу.
- D. Порушенням процесу фосфорилування глюкози.
- E. Послабленням процесів гліколізу.

3. Хвора 9 років, госпіталізована в відділення інтенсивної терапії в непритомному стані. З анамнезу відомо, що тиждень тому перенесла краснуху, після чого дитина стала млявою, різко знизився апетит, в основному їла молочну їжу. Турбували головні болі. Періодично відзначала болю в животі. Напередодні з'явилися болі в животі, неодноразова блювота. Отримувала симптоматичне лікування. Однак до вечора стан погіршився і дитина втратила свідомість. Об'єктивно:

свідомості немає. Шкірні покриви сухі. Язик сухий. Дихання шумне, глибоке. Запах ацетону. Пульс до 130 за хв. Артеріальний тиск 70/35 мм рт ст. При пальпації живіт м'який, печінка +2,5 см. симптоми Ортнера, Керра негативні. Ваш попередній діагноз?

- A. Функціональна диспепсія.
- B. Гостра надниркова недостатність.
- C. Цукровий діабет, 1 тип, вперше виявлений.**

Кетоацидотическая кома.

- D. Гепатит.
- E. Панкреатит.

4. Дитина П., 15 років, страждає на цукровий діабет з 5 років. Дієта дитини обов'язково повинна включати:

- A. Багато вуглеводів.
- B. Багато тваринного жиру.
- C. Продукти, бідні білком.
- D. Багато клітковини.**
- E. Демінералізовані продукти.

5. У 14-річного хлопчика спостерігається двобічна гінекомастія. Це може бути при:

- A. Синдромі Клайнфельтера.
- B. Синдромі Рейфенштейна.
- C. Кортикостромі.
- D. Фізіологічній пубертації.
- E. Всіх відмічених станах.**

6. У хлопчиків з передчасним статевим дозріванням центрального генеза визначається:

- A. Підвищення вмісту сироваткового гонадотропіна.**
- B. Підвищення вмісту тестостерону.

C. Рівень сироваткового гонадотропіну відповідає статевому дозріванню.

D. Зниження вмісту тестостерону.

E. Зниження вмісту сироваткового гонадотропіну, симетричне збільшення яєчок.

7. Передчасне статеве дозрівання периферичного генезу (гонадотропінсекретуюча пухлина) у хлопчиків характеризується:

A. Підвищеним вмістом лютеїнізуючого гормону.

B. Пубертатним або підвищеним рівнем сироваткового тестостерону та незначним або помірним збільшенням яєчок.

C. Зниженням вмісту гонадотропіну в сироватці крові.

D. Зниженням вмісту гонадотропіну в сироватці крові та асиметричне збільшення яєчок.

E. Різким підвищенням рівня сироваткового тестостерону.

8. Передчасне статеве дозрівання центрального генезу у дівчаток характеризується:

A. Підвищеним вмістом естрадіолу та сульфату дегідроепіандростерону.

B. Високим вмістом гонадотропіну, високим рівнем естрадіолу.

C. Відповідним статевому розвитку рівнем гонадотропінів, збільшенням матки та яєчників.

D. Низьким вмістом гонадотропінів, підвищеним вмістом естрадіолу.

E. Препубертатним станом яєчників.

9. У 16-річної дівчини відсутні місячні протягом останніх 4 місяців. Тест на вагітність негативний, рівень ЛГ та ФСГ підвищений, а естрадіолу знижений. Це свідчить про можливу наявність:

- A. Аднекситу.
- B. Гіпоталамічних порушень.
- C. Початок менопаузи.
- D. Склерокістоз яєчників.**
- E. Пітуїтарної недостатності.

10. Які гормональні показники характерні для хворих на адіпозогенітальну дистрофію?

- A. Високий рівень гонадотропінів.
- B. Високий рівень статевих гормонів.
- C. Підвищення екскреції 17-КС.
- D. Низький рівень статевих гормонів.**
- E. Зниження екскреції 17-КС.

11. Хвора Н., 7 років, захворіла гостро, зі скаргами на підвищення температури тіла до 40,2 °С, сонливість, блювоту. При огляді стан дуже важкий, свідомість порушена, різка млявість, загальмованість, шкірні покриви мармурові, дистальні ділянки кінцівок холодні, слизові оболонки синюшні. Геморагічний висип на стегнах, сідницях, шиї, обличчі, підсипає. Анурія. Тотальний ціаноз, брадикардія (пульс – 40/мин). Вкажіть причину тяжкості стану:

- A. ДВЗ - синдром.
- B. набряк легень.
- C. набряк головного мозку.
- D. Гостра надниркова недостатність.**
- E. Гостра ниркова недостатність.

12. Хлопчик 12 років скаржиться на відчуття голоду, головний біль, загальну слабкість, профузний піт, блідність шкіри, порушення зору. Батьки звертають увагу на неадекватну поведінку дитини. У хлопчика під

час обстеження з'явився тремор верхніх кінцівок, порушення свідомості, з'явилися судоми, хворий впав у кому. Вкажіть характер коми:

- A. Травматична
- B. Кетоацидотическая
- C. Гіперосмолярна
- D. Гіпоглікемічна**
- E. Печінкова

13. Дитині 11 років. Страждає хворобою Аддісона протягом 2 років. Отримує дієтичне харчування і замісну терапію кортикостероїдами (гідрокортизон). Доставлений в клініку з діагнозом: Гострий апендицит. Готується до операції. Лікувальна тактика по відношенню до кортикостероїдної терапії ?

- A. Збільшити дозу гідрокортизону**
- B. Залишити попередню дозу гідрокортизону
- C. Зменшити дозу гідрокортизону.
- D. Скасувати
- E. Змінити режим прийому

14. У дитини 10 років після тотальної струмектомії з приводу фолікулярного раку щитовидної залози з'явилися симптоми гіпаратиреозу у вигляді судомного синдрому: клоніко-тонічні судоми кінцівок, тулуба. Яке лікування слід призначити?

- A. Розчин хлориду калію 4 % внутрішньовенно струменно
- B. Гіпертонічний розчин хлориду натрію внутрішньовенно струменно
- C. Препарати вітаміну D
- D. Розчин хлориду кальцію 10 % внутрішньовенно струменно**
- E. L-тироксин 50 мкг / добу

15. Дитина 5-ти років знаходиться в лікарні з діагнозом: Геморагічний васкуліт змішана форма (шкірно-абодмінальна), середнього ступеня активності. Який вид терапії потрібно застосувати?

- A. **Гепарин в дозі 300 Од / кг на добу.**
- B. Гемотрансфузія.
- C. Кріопреципітат в дозі 40 Од / кг на добу.
- D. Антибактеріальна терапія.
- E. Хіміотерапія.

16. Дитина 8-ми років поступила зі скаргами на слабкість, запаморочення. Об'єктивно: шкіра і слизові оболонки бліді, печінка та селезінка не збільшені. Гемограма: НЬ - 52 г / л, Ер.- 1,9 Т / л, ретикулоцити -15%, залізо сироватки - 5,6 мкмоль /л. Діагноз - Залізодефіцитна анемія, важкого ступеня тяжкості. Тактика лікування?

- A. Препарат заліза в дозі 5 мг / кг на добу
- B. **Гемотрансфузія.**
- C. Препарат заліза в дозі 20 мг / кг на добу.
- D. Препарат заліза в дозі 1 мг / кг на добу
- E. Інфузійна терапія.

17. Дитина 12-ти років поступила до лікарні зі скаргами на збільшення шийних лімфовузлів. Проведена біопсія лімфовузлів. Гістологічний висновок: Лімфогранулематоз, змішано-клітинний варіант. Який вид терапії потрібно застосувати?

- A. **Хіміотерапія + променева терапія.**
- B. Гемотрансфузія.
- C. Трансплантація кісткового мозку.
- D. Антибактеріальна терапія.
- E. Променева терапія.

18. До приймального відділення доставлений хлопчик 3 років, у якого після падіння з велосипеда збільшився в обсязі правий колінний суглоб, рухи в ньому болючі. З анамнезу відомо, що дитина страждає на гемофілію А. Який препарат найбільш доцільно призначити?

- A. **Кріопреципітат**
- B. Кріоплазма
- C. ϵ -амінокапронова кислота
- D. Тромбоцитарна маса
- E. Діцинон

19. Хлопчик 2 роки. Поступив в стаціонар з вираженим папульозногеморагічним висипом на шкірі розгинальних поверхонь верхніх і нижніх кінцівок, сідницях. Висип симетричний, має тенденцію до злиття. Спостерігається набряк і хворобливість великих суглобів, летючий біль. В аналізі крові помірний лейкоцитоз, еозинофілія, помірна анемія. Ваш попередній діагноз?

- A. Менінгококцемія.
- B. Іерсініоз.
- C. Гемофілія.
- D. **Геморагічний васкуліт.**
- E. Ревматизм.

20. У високорослого хлопчика 14 років, грудні залози збільшені в розмірі, вторинні статеві ознаки відсутні, статевий член нормальних розмірів, яєчка в'ялі, маленьких розмірів. Ваш діагноз:

- A. **С-м Клайнфельтера.**
- B. С-м Шершевського-Тернера.
- C. С-м Марфана.
- D. Крипторхізм.
- E. Передчасне статеве дозрівання.

21. До лікарні доставлений хлопчик 7 місяців з кровотечею з ясен, що з'явилася у нього під час прорізування зубів. З анамнезу відомо, що у дідуся хворого була діагностована гемофілія А. Яка тактика лікаря в цьому випадку?

- A. **Внутрішньовенне введення кріопреципиту.**
- B. Внутрішньовенне введення амінокапронової кислоти.
- C. Внутрішньовенне введення гепарину.
- D. Введення розчину анальгін.
- E. Внутрішньовенне введення альбуміну.

22. У дитини 1,5-років після ГРВІ з'явилася іктеричність склер і шкіри. При об'єктивному огляді була виявлена спленомегалія. В аналізі крові: еритроцити - 2,5 Т / л, Нв - 47 г / л, лейкоцити - 3,8 г / л (е - 1 %, п - 4%, с- 36 %, л - 50 %, м - 9 %), тромбоцити - 180 г / л. Ретикулоцити - 8,5 %. Проба Кумбса - пряма позитивна. Білірубін - 84 ммоль / л (прямий - 12, непрямої - 72 ммоль / л). Який діагноз найбільш вірогідний?

- A. Апластична анемія
- B. Дефіцитна анемія
- C. **Імунна гемолітична анемія**
- D. Гострий лейкоз
- E. Постгеморагічна анемія

23. Дитина 2-х років знаходиться на диспансерному обліку з діагнозом: Гемофілія А, важкого ступеня тяжкості. Надійшла до лікарні з гемартрозом правого колінного суглоба. Який вид терапії потрібно застосувати?

- A. Гормональна терапія.
- B. Гемотрансфузія.
- C. Хіміотерапія.
- D. Антибактеріальна терапія.

Е. Кріопреципітат в дозі 20 Од / кг на добу

24. Вам зателефонувала мати чотирирічної дитину, яка страждає на мікросфероцитарну анемію. Матір каже, що у дитини розвинулися тахіпное, кашель, температура 39°. Ваші дії:

- A. В екстреному порядку госпіталізувати дитину**
- B. Призначити аспірин і подзвонити, якщо температура не знизиться**
- C. Запросити на прийом на наступний день**
- D. Направити в лабораторію для визначення гематокриту, лейкоцитарної формули**
- E. Дослідити наявність вільного гемоглобіну в крові та сечі.**

25. У 4-річної дитини, яка страждає анемією Мінковського-Шофара, розвинулися тахіпное, кашель, T-39°. У лікарні розвинулася дихальна недостатність без ціанозу. Р-ти аналізів: гемоглобін-60 г / л, гематокрит-19%, лейкоцити - 30тис / куб.мм, газы артеріальної крові - рН-7,1; P02-35 мм Hg; PCO2-28 мм Hg. Ваша тактика:

- A. Застосування сечовини**
- B. Призначення седативних препаратів**
- C. Внутрішньовенне введення бікарбонату**
- D. Призначення 100 % кисню**
- E. Призначення 40% кисню з 5% вуглекислим газом**

26. Мати 10-місячного дитини скаржиться на блідість, поганий апетит, збільшений живіт. У неонатальному віці дитина лікувався з приводу жовтяниці та анемії. Об'єктивно: шкіра бліда з жовтяничним відтінком, зубів немає, живіт збільшений, пальпується селезінка. Hb - 90 г/л, ер. - 3.0 T/ л, ЦП - 0,9, мікросфероцитоз, ретикулоцитоз до 20 %, білірубін сироватки - 37 мкМ / л, непрямий – 28 мкМ / л. Який тип анемії має місце?

- A. В12-дефіцитна анемія
- B. Залізодефіцитна анемія
- C. Спадковий еліптоцитоз
- D. Гемолітична анемія**
- E. Білководефіцитна анемія

27. Профілактичне опромінення головного мозку у дітей з гострий лімфобластним лейкозом проводиться, починаючи з віку:

- A. 6 місяців
- B. 1 рік**
- C. 3 роки
- D. 6 років
- E. 10 років

28. У дитини 5 років протягом 3 місяців після перенесеної ГРВІ відзначається збільшення передньошийних лімфовузлів справа до 3,0 см в діаметрі. Ваша тактика:

- A. Пункційна біопсія з дослідженням отриманого пунктату
- B. Антибактеріальна терапія препаратами широкого спектру дії
- C. Антибактеріальна терапія в поєднанні з фізіотерапією на уражені лімфовузли
- D. Профілактична терапія протитуберкульозними препаратами
- E. Біопсія лімфовузла з гістологічним дослідженням**

29. Критеріями повної ремісії гострого лімфобластного лейкозу є все, крім:

- A. Менше 5% бластів при нормальній кількості клітин в кістковому мозку
- B. Менше 25% бластів при нормальній кількості клітин в кістковому мозку**

- C. Відсутність лейкомічних клітин в периферійній крові
- D. Відсутність лейкомічних клітин в лікворі
- E. Відсутність залишкових лейкомічних інфільтратів

30. Дівчинка 9 років, госпіталізована в стаціонар зі скаргами на блідість шкірних покривів, поява жовтянистості, темний колір сечі. При огляді виявлено гепатоспленомегалію. У клінічному аналізі крові: Нь -54 г / л, Ер -1,1 Т/ л, ЦП 1,0, ретикулоцити -20 %, Тр -200x10 Г/л, Л -12,0 Г/ л, е -3%, п / с- 7%, с / я -70%, л-16%, м-4%, ШОЕ 22 мм /год, пряий білірубін 10 мкмоль/л, непрямий білірубін 62мкмоль / л, тимолова проба 3 од. Пряма і непрямая проба Кумбса позитивна. Яку терапію необхідно призначити в даному випадку?

- A. Феррум лек
- B. Спленектомія
- C. Імунодепресанти**
- D. Фенобарбітал
- E. Карсил

31. Дитина 6 місяців госпіталізована в стаціонар. Мати дитини скаржиться на блідість, погіршення апетиту дитини. Дитина народилася з масою 2100 в терміні 35 тижнів. Знаходиться на змішаному вигодовуванні. Об'єктивно: блідість шкірних покривів, зниженого харчування. Серцеві тони приглушені, систолічний шум на верхівці. Печінка + 2 см. В аналізі крові: Ер -2,8 Т/л, Нь - 86 г/л, КП 0,9, ретикулоцити $0,0008 \times 10^9$, ШОЕ 9 мм/год. Сироваткове залізо 4,36 мкмоль/л. Білірубін крові 4,6 мкмоль/л за рахунок непрямой фракції. Найбільш оптимальний метод терапії в даному випадку?

- A. Препарати заліза**
- B. Переливання однокрупной крові
- C. Вітаміни В₆, В₁₂, фолієва кислота

- D. Переливання еритроцитарної маси
- E. Кортикостероїди

32. Дитина 8 місяців. Впродовж останнього місяця відмічається недостатня прибавка в масі тіла, погіршення апетиту, з'явилася слабкість, ламкість і поперечна посмугованість нігтів, сухість шкіри, явища ангулярного стоматиту, атрофія сосочків язика. В аналізі крові: Ер - 3,0 Т/л, НЬ -68 г/л. Найбільш ймовірний діагноз:

- A. Гемолітична анемія
- B. Постгеморагічна анемія
- C. Залізодефіцитна анемія**
- D. Інфекційнотоксична анемія
- E. Гіпопластична анемія

33. Дитина 15 років з цукровим діабетом скаржить на блювоту, анорексію, сонливість, слабкість м'язів. Біохімія крові: молочна кислота - 2,5 ммоль / л, глюкоза крові - 12 ммоль / л, в сечі немає цукру і ацетону. Для якої з ком характерний даний стан?

- A. Гіперлактатацидотична кома.**
- B. Кетоацидотична кома
- C. Гіпоглікемічна кома
- D. Гіперосмолярна кома
- E. Тиреотоксичная кома.

34. До лікаря звернулася мама зі скаргами, що у дочки віком 11 років протягом останнього місяця відзначається спрага, схуднення, часте сечовипускання, неприємний запах з рота. Що Ви порадите матері?

- A. Провести біохімічні дослідження сечі і крові і звернутися до кардіоревматолога

В. Не поїти дитину на ніч, щоб часте сечовипускання не порушувало нічний відпочинок

С. Збільшити в раціоні дитини кількість вуглеводної їжі

D. Провести лабораторні дослідження сечі і крові на цукор і звернутися до ендокринолога

Е. Підвищити кількість рідини в раціоні

35. Хвора дитина, 10 років, скаржиться на спрагу, слабкість, схуднення, свербіж шкіри, посилення апетиту, дисфункцію кишечника. Хворіє близько 1 місяці. Об'єктивно: шкіра і слизові оболонки сухі, на щоках рум'янець, язик обкладений білим нальотом. При аускультатії тони серця ослаблені, ЧСС - 110 за хвилину. При пальпації живота печінка виступає з-під краю реберної дуги на 4 см. Добова кількість сечі - 800 мл. Рівень цукру в сечі - 6%, ацетон ++++. Яка патологія найбільш імовірно обумовлює таку клінічну картину?

A. Цукровий діабет.

В. Ацетонемічний синдром.

С. Ентероколіт.

D. Нецукровий діабет.

Е. Гепатит.

36. Дитина 5 років раптово зблідніла. З'явився акроціаноз, мармуровість шкіри, пульс слабкого наповнення. АТ - 40 мм рт. ст. Немає сечі. На шкірі через 1 годину з'явився геморагічний висип. Ваш діагноз?

A. Тиреотоксична кома.

В. Кетоацидотична кома.

С. Гіперосмолярна кома.

D. Гостра надниркова недостатність.

Е. Гіпоглікемічна кома.

37. Дитина 5-річного віку без свідомості. Протягом 2-х років хворіє на цукровий діабет. Після ін'єкції інсуліну поїв недостатньо. Через 2 години з'явився головний біль, тремор кінчиків пальців, шкіра волога, АТ нормі. Який діагноз найбільш вірогідний?

- A. Гіперосмолярна кома.
- B. Кетоацидотична кома.
- C. Гіпоглікемічна кома**
- D. Гіперлактацидотична кома
- E. Тиреотоксична кома.

38. До сімейного лікаря звернулася дівчинка 8 років зі скаргами на підвищену пітливість, серцебиття, виявлений, схуднення. З анамнезу відомо, хвороба розвинулася 1,5 роки тому, коли з'явилося серцебиття і поступова втрата ваги. Лікування не отримувала. Об'єктивно: шкіра волога, Рс 130 уд/хв. АТ 135/60 мм.рт. ст. , щитовидна залоза III ст., рухлива, не болить. Встановіть попередній діагноз.

- A. Дифузний токсичний зоб**
- B. Гігантизм
- C. Синдром мальабсорбції
- D. Вроджена вада серця
- E. Надлишкові фізичні навантаження

39. Хворий 17 років, поступив з гострими болями в животі. Захворів 3 дні тому, коли вперше з'явилася нудота, спрага, часте сечовипускання. Об-но: стан тяжкий. Заторможеність. Шкіра суха. Дихання шумне, запах ацетону з рота. Над легеньми жорстке дихання. Пульс 100/хв., ритмічний. АТ – 90/50 мм рт.ст. Тони серця ослаблені. Живіт помірно здутий, помірна болючість у всіх відділах. Цукор крові 24ммоль/л, цукор сечі 3%, реакція сечі на ацетон різко позитивна. Визначте попередній діагноз?

A. Цукровий діабет I тип, вперше виявлений. Проривна язва шлунку.

B. Цукровий діабет I тип, вперше виявлений. Кетоацидотична кома.

C. Кишкова непрохідність. Цукровий діабет I тип, вперше виявлений.

D. Гострий апендицит. Цукровий діабет I тип, вперше виявлений.

E. Гострий панкреатит. Цукровий діабет I тип, вперше виявлений.

40. При яких захворюваннях визначається підвищена продукція соматотропіну?

A. Синдром Марфана.

B. Акромегалія.

C. Передчасне статеве дозрівання.

D. Синдром Моріака.

E. Синдром Клайнфельтера.

41. Хворий Г., 15 років, цукровим діабетом хворіє 8 років, перебуває в комі. Об'єктивно: шкіра суха, тургор знижений, дихання Куссмауля, АТ - 105/60 мм рт.ст., пульс - 116 за хвилину, запах ацетону в повітрі. Який вид коми розвинувся у хворого?

A. Гіпоглікемічна кома

B. Діабетична гіперосмолярна кома

C. Лактацидотична кома

D. Кетоацидотична кома

E. Тіреотоксичний криз

42. У дитини 10 міс., яка отримує лікування з приводу ГРВІ, на тлі лимфатико-гіпопластичної аномалії конституції після внутрішньом'язової ін'єкції з'явилися різка блідість, м'язова гіпотонія, адинамія. Пульс

ниткоподібний. Тони серця прискорені, лясаючі. Живіт роздутий, гази не відходять. Затримка сечі. Який невідкладний стан виник у дитини?

- A. **Гостра надниркова недостатність**
- B. Гостра серцева недостатність
- C. Гостра судинна недостатність
- D. Гіпоглікемічний стан
- E. Енцефалітична реакція

43. Дівчинці 1,5 місяця. Мати скаржиться на часту блювоту незалежно від прийому їжі, схуднення, слабкість дитини. Хворіє більше 4-х тижнів. Народилася з вагою 3400 г. На момент огляду вага - 2900 г, бліда, підшкірна клітковина відсутня. Пенісopodobний клітор. Тони серця ослаблені, тахікардія. Калій крові - 9,4 ммоль / л, натрій - 86 ммоль / л. Який діагноз найбільш імовірний?

- A. **Адреногенітальний синдром**
- B. Синдром мальабсорбції
- C. Кишковий дисбіоз
- D. Кишкова інфекція
- E. Пілоростеноз

44. Дитина 9 років госпіталізована в відділення зі скаргами на часте сечовипускання, спрагу, слабкість, млявість, втрату в масі 3 кг. Після проведеного клінічного та параклінічного дослідження встановлено діагноз - Цукровий діабет 1 тип, вперше виявлений, декомпенсація. Чим можливо пояснити симптоми поліурії у хворого?

- A. Знижено продукція антидіуретичного гормону.
- B. **Глюкоза, яка виділяється з сечею, діє як осмотичний діуретик.**
- C. Підвищена продукція тиреотропного гормону.
- D. Знижена продукція тиреотропного гормону.
- E. Підвищена продукція вазопресину.

45. Основним патогенетичним фактором розвитку діабетичних ангіопатій є:

- A. Тривалість цукрового діабету.
- B. Хронічна гіперглікемія.
- C. Абсолютна інсулінова недостатність.**
- D. Відносна інсулінова недостатність
- E. Виникнення цукрового діабету в дитячому віці

46. Хворий Л., без свідомості. Зі слів матері страждає на цукровий діабет протягом 12 років. 2 тижні тому захворів на лакунарну ангіну. Шкірні покриви сухі. Дихання поверхневе. Запаху ацетону в повітрі, що видихається немає. Тиск 80/40 мм рт ст. Яка кома найімовірніше має місце у хворого?

- A. Гіперлактацидемічна.
- B. Гіпоглікемічна
- C. Кетоацидотична.
- D. Гіперосмолярна.**
- E. Алкогольна.

47. Хвора Ц., 7 років. Хворіє на цукровий діабет з 3-ох років. Отримувала інсулін 46 ОД/добу. Протягом останніх 4-ох місяці доза інсуліну збільшена до 100 ОД / добу. Гіпоглікемічних станів не було. З чим можна пов'язати такий стан хворої?

- A. Синдромом хронічного передозування інсуліну.
- B. Лабільністю течії діабету.
- C. Синдромом Кіммельстілла-Вільсона.
- D. Захворювання в цьому віковому періоді
- E. Інсулінорезистентністю.**

48. Хворий знаходиться впродовж двох годин в несвідомому стані. Шкірні покриви бліді. На стегнах і плечах сліди ін'єкцій. Дихання

поверхневе. М'язовий тонус і сухожильні рефлексії підвищені, судоми м'язів нижніх кінцівок. Артеріальний тиск 100/70 мм рт ст. Який патологічний стан розвинувся у хворого?

- А. Гіпоглікемічна кома.**
- В. Гіперглікемічна кома.
- С. Гіперосмолярна кома.
- Д. Гіперлактацидемічна кома.
- Е. Мозкова кома.

49. Як змінюється рівень СТГ у здорових осіб у відповідь на навантаження глюкозою?

- А. Не змінюється.**
- В. Знижується
- С. Підвищується.
- Д. Спостерігається двофазна реакція: спочатку знижується, потім підвищується.
- Е. Спостерігається двофазна реакція: спочатку підвищується, потім знижується.

50. Дитина Ю., 11 років, поступила в ендокринологічне відділення в зв'язку з затримкою росту, деформацією нижніх кінцівок, гіперпігментацією шкіри, періодичними нападами судом в різних м'язових групах, гіпотонією, ектодермальними дисплазіями (алопеція, койлоніхії), катарактою. Який найвірогідніший діагноз?

- А. Пелагра
- В. Первинний ідіопатичний гіпаратиреоз.
- С. Первинний ідіопатичний гіпаратиреоз в поєднанні з хронічною наднирковою недостатністю.**
- Д. Первинний гіпаратиреоз.
- Е. Хвороба Аддісона.

51. Дитина 13 років поступила зі скаргами на низький зріст. З обстеження відомо, що дитина правильної, пропорційної статури.

Зріст 110 см, вага 36 кг; відставання в рості відзначається з 3 років. Рівень СТГ знижений, ТТГ - N, Т3, Т4-N, Найімовірніший діагноз:

- A. Гіпофізарний нанізм.**
- B. Нанізм тиреоїдний.
- C. Церебральний нанізм.
- D. Соматогенний нанізм.
- E. Премордіальний нанізм.

52. У дитини С., 11 років, виставлено діагноз синдром Шершевського-Тернара. Що є характерним для синдрому:

- A. Скелетні аномалії, ожиріння.
- B. Інфантилізм, розумова відсталість.
- C. Інфантилізм, пороки розвитку серця, судин, нирок.
- D. Прискорене статеве дозрівання, пороки серця і судин.
- E. Інфантилізм, крилоподібні складки на шиї, патологія органів зору та слуху.**

53. Мати дівчинки 5 років скаржиться на маленьку вагу і низький зріст дитини. З анамнезу: дитина від II вагітності, протікала із загрозою переривання в 5-7 тижні. Пологи в 38 тижнів. Маса тіла дитини при народженні 1400 г, зріст 30 см. Об'єктивно: зріст дитини - 80 см, маса - 11 кг, виявлені стигми дизембріогенезу, вроджений порок серця. Який діагноз найбільш імовірний в даному випадку?

- A. Гіпофізарний нанізм.
- B. Церебральний нанізм.
- C. Премордіальний нанізм.**
- D. Псевдопремордіальний нанізм.
- E. Хондродистрофія.

54. При яких захворюваннях визначається підвищена продукція соматотропіну?

- A. Синдром Марфана.**
- В. Акромегалія.
- С. Передчасне статеве дозрівання.
- Д. Синдром Моріака.
- Е. Синдром Клайнфельтера.

55. Дитина 14 років, поступила в ендокринологічне відділення в зв'язку з надмірним відкладенням підшкірно-жирового шару переважно в області обличчя та верхньої половині тулуба, прогресуючою м'язовою слабкістю, стійким підвищенням артеріального тиску, гіперпігментацією шкіри. При лабораторному дослідженні виявлено: гіпокаліємія, підвищений вміст в плазмі АКТГ. Екскреція 17 - КС і 17-ОКС з сечею підвищена. Який найбільш ймовірний діагноз?

- A. Хвороба Іценко - Кушинга.**
- В. Дерматоміозит.
- С. Кортикостерома.
- Д. Синдром ектопічної продукції АКТГ.
- Е. Хвороба Адісона.

56. Дівчинка 14 років скаржиться на припинення менструацій, ріст волосся на обличчі та тілі, погрубіння голосу. Об'єктивно: зріст 163 см, вага 60 кг, на сідницях і стегнах стрії, молочні залози розвинені слабо, оволосіння лобка за чоловічим типом, збільшення клітора до 4 см. Ваш діагноз:

- А. Гіперальдостеронізм.
- В. Адісонова хвороба.
- С. Пухлина кори надниркових залоз.
- Д. Хронічна недостатність кори надниркових залоз,
- Е. Гіперфункція надниркових залоз.**

57. Дитині М., 12 років, на підставі клініко-лабораторних даних і результатів комп'ютерної томографії був виставлений діагноз: Синдром ектопічної продукції АКТГ. Який метод лікування даного захворювання є найбільш ефективним?

- A. Застосування дексаметазону.
- B. Променева терапія.
- C. Хірургічний.**
- D. Застосування метопірону.
- E. Хіміотерапевтичне лікування.

58. Дитина 7 років, знаходиться з народження на диспансерному обліку у гематолога, з народження, скаржить на млявість, слабкість, блідість шкірних покривів з жовтяничним відтінком. Об'єктивно: гепатоспленомегалія. В загальному аналізі крові: ер .: 2,2 Т / л; Нв: 85 г / л; ЦП: 0,9; ретикулоцити: 30‰, тромбоцити: 310 Г / л; лейкоц.: 7,2 х Г / л; еоз.- 1%, 4; п .: 1 %; с .: 58 %; лимф .: 35%, моноцит.: 5 %; ШОЕ: 27 мм / год. Нт: 0,25; мікросфероцитоз - ++++. Ваш попередній діагноз?

- A. Гемолітична анемія (гемоглобінопатія).
- B. Гемолітична анемія (дефіцит глюкозо-6-фосфатдегідрогенази).
- C. Залізодефіцитна анемія.
- D. Гемолітична анемія Мінковського- Шоффара.**
- E. Гипопластическая анемія.

59. Хвора скаржить на надрагівливість, пітливість, тремор рук, серцебиття, зниження маси тіла при нормальному апетиті. Щитовидна заліза рівномірно збільшена до 2 ступеня, еластична, безболісна. Ця симптоматика найбільш характерна для:

- A. Гіпотиреозу
- B. Неврастенії
- C. Дифузного токсичного зобу**
- D. Вузлового токсичного зобу

Е. Гіпопаратиреозу

60. У дівчинки 14 років при профогляді виявлено збільшення щитовидної залози, помітне при ковтанні, порушення конвергенції. Яка ступінь збільшення щитовидної залози у хворої?

- А. III - ступінь.
- В. II - ступінь.
- С. I-A ступінь.
- Д. I-B ступінь.**
- Е. Нульова ступінь.

61. Хворий 14 років, відзначає збільшення щитовидної залози на протязі 3 місяців. При пальпації щитовидна залоза безболісна, рухлива, щільна. При УЗД-скануванні визначається нерівномірність ультразвукової структури. Ваш попередній діагноз?

- А. Рак щитовидної залози.
- В. Дифузний токсичний зоб.
- С. Підгострий тиреоїдит.
- Д. Аутоімунний тиреоїдит.**
- Е. Фіброзний тиреоїдит.

62. Хвора К., 12 років, скаржиться на постійну дратівливість, серцебиття, слъозотеча, втрата маси тіла за 4 міс. склала 10 кг. При об'єктивному обстеженні: шкіра волога, помірний екзофтальм. Гіперемія кон'юнктиви. Щитовидна залоза дифузно збільшена, еластична, безболісна, пульс - 108 уд. / хв., АТ 140/70 мм. рт. ст. Ваш діагноз?

- А. Дифузний токсичний зоб.**
- В. Підгострий тиреоїдит.
- С. Спорадичний зоб (еутиреоїдний).
- Д. Аутоімунний тиреоїдит.
- Е. Вегето-судинна дистонія.

63. Хвора, 13 років, скаржиться на дратівливість, пітливість, серцебиття, втрату маси тіла, збільшення щитовидної залози. Попередній діагноз: дифузний токсичний зоб, Для підтвердження діагнозу необхідно досліджувати:

- A. Рівень глікемії натщесерце
- B. Рівень Т3 Т4 та ТТГ**
- C. Рівень кальцію
- D. Секрецію 17 КС з сечею
- E. Рівень залишкового азоту в крові

64. Хвора, 12 років, скаржиться на дратівливість, пітливість, тремор рук, перебої в серці, зниження маси тіла, збільшення щитовидної залози до 2 ступеня, поставлений діагноз дифузний токсичний зоб. Які дані в лабораторному обстеженні відповідатимуть цьому діагнозу:

- A. Т3, Т4- норма
- B. Т3, Т4↑**
- C. Т3, Т4↓
- D. Гіперкальціємія
- E. Гіпокальціємія

65. У дитини 7 років зі скаргами на парестезії в кінцівках, апатію, зниження працездатності, періодично повторюються напади тетанії. Шкірні покриви сухі, лущаться, волосся ламке тьмяне, симптоми Труссо та Хвостека позитивні. У крові гіпокальціємія. Який найбільш ймовірний діагноз у хворого?

- A. Гіперпаратиреоз.
- B. Епілепсія.
- C. Гіпопаратиреоз.**
- D. Гіпотиреоз.
- E. Спазмофілія.

66. Дівчинка 11 років, хворіє на хронічний гломерулонефрит, отримувала преднізолонотерапію, цитостатики. У дитини з'явилися скарги на підвищений апетит, головний біль, підвищення артеріального тиску. При обстеженні: дитина додала у масі 10 кг, підшкірно-жировий шар розподілений нерівномірно: місяцеподібне обличчя, ситий тулуб, тонкі кінцівки, з'явилися розтяжки, гіпертрихоз, вугровий висип. Найбільш ймовірний діагноз:

А. Ожиріння центрального генезу.

В. Ожиріння екзогенноконституційного генезу.

С. Хвороба Кушинга.

Д. Синдром Кушинга.

Е. Вторинний диспитуїтаризм, ожиріння екзогенноконституційного генезу.

67. Хворий Ц., 10 років, поступив в ендокринологічне відділення в зв'язку з надмірним відкладенням підшкірно-жирового шару, переважно в області обличчя та верхньої половини тулуба, помірною артеріальною гіпертензією, двосторонньою гінекомастією, фемінізацією статури, недорозвиненням зовнішніх статевих органів, При лабораторному обстеженні виявлено підвищена екскреція естрогенів з сечею. Який найбільш ймовірний діагноз?

А. Адіпозо-генітальна дистрофія

В. Допубертатний гіпогонадізм.

С. Хвороба Іценко - Кушинга

Д. Кортикострома.

Е. Синдром маскулінізації.

68. У 14-річного хлопчика спостерігається двостороння гінекомастія. Це може спостерігатися при:

А. Синдромі Клайнфельтера.

В. Кортикостеромі.

С. Фізіологічній пубертації.

Д. Всі вище перелічених станах.

Е. Ні в одному з вище перерахованих станів.

69. Який з гормонів є прямим антагоністом паратгормону?

А. Кортикостероїди.

В. Тірокальцітонін.

С. Статеві гормони.

Д. Соматостатин.

Е. Всі вище перераховані.

70. Які органи і системи частіше вражаються при гіперпаратиреозі:

А. Легені.

В. Кістки людини.

С. Нирки.

Д. Шлунково-кишковий тракт.

Е. Всі вище перераховані.

71. Які з причин можуть привести до розвитку гіпокальціємії?

А. Дефіцит паратгормону.

В. Резистентність тканин до паратгормону.

С. Дефіцит магнію.

Д. Порушення обміну вітаміну Д

Е. Всі вище перераховане.

72. Основна причина появи антитіл до VIII фактору згортання крові:

А. Тривала вірусна і бактеріальна інтоксикація.

В. Дія вірусів на мегакаріоцити кісткового мозку.

С. Тривале використання концентрату VIII фактору.

Д. Прийом концентрату VIII фактору.

Е. При повторному введенні концентрату VIII фактору.

73. Межі коливання часу кровотечі (за Лі-Уайтом) у дітей 14 років(хв.):

- A. 1-2
- B. 2.5-5
- C. 5-7**
- D. 9-11
- E. 10.5-12.5

74. Межі коливання часу кровотечі (за Дюке) у дітей 14 років(хв.):

- A. 1.5-2.5
- B. 2.5-4.5**
- C. 5.5-7.5
- D. 4.5-8.5
- E. 6.5-10.5

75. Які з перелічених захворювань можуть супроводжуватися лонним статевим розвитком?

- A. Краніофарінгіома
- B. Черепно-мозкова травма
- C. Єстрогенсекретуючі пухлини яєчників**
- D. Пухлини локалізовані в гіпоталамічній області
- E. Всі вище перераховані

76. Для синдрому Лоренса-Муна- Барде-Бідля характерна наявність:

- A. Ожиріння за типом адипозо-генітальної дистрофії
- B. Пігментного риніту
- C. Різкого зниження інтелекту
- D. Аномалій скелету (полідактилія, синдактилія).
- E. Наявність всіх перерахованих ознак.**

77. Для гіпокортицизму характерні всі ознаки, крім:

- A. Загальної слабкості.
- B. Схуднення.
- C. Зниження апетиту.
- D. Гіперпігментації шкіри.
- E. Наявності набряків.**

78. Дівчинка 10 років, поступила зі скаргами на збільшення передньошийних лімфовузлів зліва. Хворіє протягом 5 місяців. лімфовузли збільшувалися поступово. Зроблена біопсія лімфовузла. Наявність яких клітин в біоптаті характерна для лімфогранулематозу?

- A. Клітини Березовського- Штернберга**
- B. бластів
- C. Лімфоцити
- D. Фібробласти
- E. Плазматичні клітини

79. Хлопчик 9 років поступив зі скаргами на збільшення передньошийних лімфовузлів зліва. Хворіє протягом 3 місяців. Лімфовузли збільшувалися поступово. При огляді хворого температура 37,5°C, блідість шкірних покривів, передньошийні лімфовузли множинні, збільшені до 25-35 мм еластичної консистенції, не болючі, не з'єднані між собою та зі шкірою. Який найбільш інформативний метод діагностики необхідно призначити в даній ситуації?

- A. Біопсія лімфовузла**
- B. Стернальну пункцію
- C. Рентгенографію органів грудної клітки
- D. УЗД органів черевної порожнини.
- E. Цитохімічне дослідження мазків пунктату кісткового мозку

80. Хлопчик 8 років поступив зі скаргами на збільшення передньошийних лімфовузлів зліва. Хворіє впродовж 4 місяців. Лімфовузли збільшувалися поступово. При огляді хворого температура 37,5 °С, блідість шкірних покривів, передньошийні лімфовузли множинні, збільшені до 25-35 мм еластичної консистенції, не болючі, не з'єднані між собою та зі шкірою. Який попередній діагноз можна поставити?

- A. Лімфаденопатія
- B. Лімфаденіт
- C. Лімфогранулематоз**
- D. Лімфома
- E. Лейкоз

81. У хлопчика 7 років, хворого на гемофілію А, серед ночі почалася блювота кров'ю. При огляді свідомість спутана, шкірні покриви різко бліді, кінцівки холодні, зіниці широкі, часте поверхневе дихання, тони серця ослаблені, тахікардія, АТ не визначається. Виберіть оптимальний варіант стартової терапії:

- A. Переливання однокрупної плазми
- B. Введення кріопреципітату
- C. Введення глюкокортикоїдів
- D. Переливання однокрупної крові**
- E. Введення поліглюкіну

82. Хлопчик 10 років, що страждає на гемофілію, доставлений в лікарню зі скаргами на набряк правого колінного суглоба, що виник 2 години тому після невеликої травми. Який обсяг медичної допомоги слід призначити хворому?

- A. Холод на уражений суглоб, його іммобілізація
- B. Введення амінокапронової кислоти
- C. Переливання нативної плазми
- D. Повторні трансфузії антигемофільного фактора VIII 10 Од /**

кг 1 раз / 12 годин, постільний режим, при різкому больовому синдромі - пункція суглоба.

Е. Пряме переливання крові від донора

83. Дитині, хворій гострою лімфобластною лейкемією, для корекції анемії проведена гемотрансфузія еритроцитарної масою. Які лабораторні обстеження слід обов'язково провести після гемотрансфузії?

А. Визначення рівня гемоглобіну, еритроцитів, клінічний аналіз сечі.

В. Проба Кумбса, функціональні проби печінки.

С. Протеїнограма, коагулограма.

Д. Електроліти крові і сечі.

Е. Сечова кислота крові, КЛС.

84. Обсяг циркулюючої крові у дитини дорівнює:

А. 120 мл / кг маси тіла

В. 90 мл / кг маси тіла

С. 40 мл / кг маси тіла

Д. 20 мл / кг маси тіла

Е. 50 мл / кг маси тіла

85. Юнак 15 років страждає від сильного болю в правому коліні, припухлість його, обмеженість руху, біль виник раптово після невдалого стрибка. з анамнезу відомо, що в дитинстві у хворого бували синці на тілі, кровотеча з лунок зубів при зміні молочних зубів. При огляді шкіри виявлені синці на сідницях, шкірі живота. Ан. крові Нв 108 г / л, Ер 3.6 Т / л, Л 9,8 Г / л, е-2 %, б-11%, п-11 %, с-52%, л- 28 %, м- 6%, ШОЕ -15 мм / год. Ваш діагноз?

А. Гемофілія

В. Гемолітична анемія

С. Тромбоцитопенічна пурпура

D. Геморагічний васкуліт

E. Гемоглобінопатія

86. У хлопчика 14 років на шкірі гомілок, сідниць, навколо ліктьових суглобів симетричний папульозногеморагічний висип, місцями зливний, біль в животі і суглобах, блювання. Який тип кровоточивості має місце?

A. Петехіально-плямистий

B. Змішаний

C. Васкулітно-пурпурний

D. Гематомний

E. Ангіоматозний

87. У хлопчика 10-річного віку було виявлено конгломерат лімфовузлів в лівій пахвовій області, які не спаяних між собою і оточуючими тканинами, безболісних, діаметром до 2-3 см кожен. Патології з боку внутрішніх органів не виявлено. В аналізі крові: еритроцити - 3,3 Т / л, Нв - 85 г / л, лейкоцити - 10,4 Г / л (п - 6 %, с - 68 %, л - 22 %, м - 4 %), ШОЕ – 54 мм / год. Який діагноз найбільш вірогідний?

A. Гострий лейкоз

B. Гострий лімфаденіт

C. Лімфогранулематоз

D. Хронічний мієлоїдний лейкоз

E. Гіпопластична анемія

88. Для гемолітико-уремічного синдрому характерно все, крім:

A. Гемолітична анемія

B. Тромбоцитопенія

C. Спадкова коагулопатія

D. ДВС-синдром

E. Гостра ниркова недостатність

89. У терапії геморагічного васкуліту застосовують наступні препарати, крім:

- A. Преднізолон
- B. Гепарин
- C. Пентоксифілін
- D. Епсілон-амінокапронова кислота**
- E. Дипіридамомол

90. Для постановки діагнозу геморагічного васкуліту кардинальним синдромом є:

- A. Суглобовий
- B. Абдомінальний
- C. Нирковий
- D. Шкіряний**
- E. Ураження легень

91. Дитина з діагнозом гемолітична анемія Мінковського-Шофара знаходиться у відділенні з приводу гемолітичного кризу. Який показник мінімальної осмотичної резистентності еритроцитів підтвердить діагноз:

- A. 0.42
- B. 0.7**
- C. 0.39
- D. 0,4
- E. 0,53

92. Дівчинка 7-ми років страждає залізодефіцитною анемією. В загальному аналізі крові виявлено: ер.-3,0 Т / л, НВ-80г / л, КП-0,85. Яка терапія оптимальна в даному випадку?

- A. Ферроплекс per os**
- B. Проведення масивної інфузійної терапії
- C. Феррум-лек в / м

D. Вітамін В12 в / м

E. Переливання

93. Дівчинка 5-років отримувала бісептол, після чого з'явилася блідість шкірних покривів, субіктеричність склер, гепатоспленомегалія. В аналізі крові: ер.1,6 Т / л, ретикулоцити-0,003 *10⁶, лейкоцити-13,7 * 10⁹ / л, міелоцити- 1%, ю-2 %, п / я 8%, с / я-66%, л-20%, м- 3%, непр.Б / р- 30,5мкм / л, реакція Кумбса пряма (+), осм. резистентність ер.-Макс.- 0,46%, мин.-0,34% розчину NaCl. Яке захворювання можна припустити?

A. Анемія Мінковського-Шофара, гемолітичний криз

B. Вірусний гепатит

C. Придбана гемолітична анемія, гемолітичний криз

D. Набута гіпопластична анемія

E. Хронічний мієлолейкоз

94. У хворого 13 років діагностована акромегалія. Які ще симптоми характерні для даного захворювання?

A. Гігантизм.

B. Ожиріння.

C. Інфантилізм.

D. Передчасний статевий розвиток.

E. Всі відповіді вірні.

95. Дівчинка 8 років перебуває в відділенні з приводу затримки росту. З анамнезу відомо: дитина з соціально неблагополучної сім'ї. При обстеженні виявлено рівень СТГ в межах 22МЕ / мл. При проведенні проби з навантаженням рівень гормону підвищився до 30 МЕ/ мл. Ваш діагноз:

A. Гіпофізарний нанізм

B. Психологічна карликовість

C. Синдром Ларона

D. Соматогенний нанізм

E. Тиреогенний нанізм

96. З метою лікування первинної хронічної надниркової недостатності доцільно призначати:

A. Еуфілін + гіпокалорійная дієта

B. Преднізолон + додавання солі до їжі

C. Клофелін + препарати калію.

D. Аміназин + безбілкова дієта.

E. Тироксин + безсольова дієта.

97. При проведенні проби з АКТГ (сінакеном) у хворі з первинною хронічною наднирковою недостатністю рівень 17-КС в сечі:

A. Не змінюється.

B. Збільшується на 50%.

C. Збільшується на 100%.

D. Знижується на 50%.

E. Знижується на 100%.

98. Які з клінічних проявів характерні при первинній хронічній наднирковій недостатності?

A. Високий артеріальний тиск, явища гострого холециститу.

B. Гіпотонія, диспепсія.

C. Бронхоспазм, спастичний коліт.

D. Гепатомегалія, спленомегалія.

E. Позитивний симптом Пастернацького, дизурія.

99. Дівчинка 3 років поступила в стаціонар зі скаргами на надмірну масу тіла, виражене оволосіння в області геніталій, спини, біль у поперековій області і животі. В 9-місячному віці у дитини виявлена хвороба Іценко-Кушинга. На рентгенограмі поперекової області -

гомогенна округла тінь 4,0x5,0 см, зливається з верхнім полюсом нирки.

Ваша тактика:

A. Дослідження сечі на 17-КС, 17- ОКС.

B. Негайна операція.

C. Призначення гормональних препаратів

D. Хіміотерапія

E. Проведення проби Торна

100. Введення яких препаратів призводить до зниження артеріального тиску при феохромоцитомі?

A. Папаверин.

B. Еуфілін.

C. Кофеїн.

D. Прозерін.

E. Тропафен.

101. Який метод дасть ефект в лікуванні при феохромоцитомі?

A. Рентгенівське опромінення гіпоталамічної зони.

B. Опромінення гіпофіза гамма-променями.

C. Адреналектомія.

D. Гіпофізектомія.

E. Призначення хлодитану.

102. Хлопчик 3-х місяців госпіталізований в зв'язку з тривалою жовтяницею і тривалими закрепамі. Хворий з дня народження. Вагітність у матері була ускладнена токсикозом. При огляді мало активний, обличчя набрякле, макроглісія, шкіра іктерична. Вузькі очні щілини. М'язовий тонус знижений. Брадикардія. Який найбільш ймовірний діагноз?

A. Рахіт

B. Хвороба Дауна

C. Вроджений гіпотиреоз

- D. Кишкова форма муковісцидозу
- E. Хвороба Гіршпрунга

103. Хворий 7 років поступив до лікарні зі скаргами на слабкість, підвищену втомлюваність, лихоманку, задишку і кашель, зниження маси тіла. При рентгенологічному дослідженні грудної клітини виявлено збільшення тіні середостіння і наявність поліциклічних контурів. Яке захворювання найбільш ймовірно?

- A. Лімфогранулематоз**
- B. Дермоидная кіста
- C. Пухлина тимуса
- D. Туберкульоз
- E. Неходжкінська лімфома

104. У дівчинки 12 років протягом 6 міс. скарги на значне схуднення, утруднене дихання, сухий кашель. Рентгенограма ОГК: значно збільшені лімфовузли середостіння. Реакція Манту негативна. ОАК: Нь - 90 г / л, ер. - 2,9 Т / л, тромбоцити - 94 Г / л, лейкоцити - 12 Г / л, паличкоядерні - 12%, сегментоядерні - 70%, ШОЕ - 18 мм / год. Першочергове дослідження для постановки діагнозу:

- A. Морфологічне дослідження кісткового мозку
- B. Гістологічне дослідження біоптату лімфовулів середостіння**
- C. Комп'ютерна томографія органів черевної порожнини
- D. Спірографічні тести з метахоліном і сальбутамолом
- E. Термометрія через кожні 3 години протягом тижня

105. Раніше здорова дівчинка 5 років протягом 3 міс. лікується з приводу пневмонита. Температура тіла 37-37,5 °С, генералізована лімфаденопатія, печінка + 4 см, селезінка +5 см, осалгії. Антибіотикотерапія малоефективна. ОАК: Нь - 90 г / л, ер. - 2,9 Т / л, тромб.- 80 Г / л, лейк. - 56 Г / л, бласти - 20%, паличкоядерні - 12%,

сегментоядерні - 26%, лімфоцити - 41%. Ваша подальша тактика:

- A. Провести стерильну пункцію: і дослідити кістковий мозок**
- B. Направити в генетичний центр і досліджувати каріотип
- C. Провести спірографічне дослідження, аналіз харкотиння
- D. Дослідити біоптат найбільш збільшених лімфовузлів
- E. Госпіталізувати для екстреного плазмаферезу

106. У травм пункт доставлений 12- річний хлопчик, який при грі в футбол отримав травму ноги. Скаржиться на різкий біль в правому колінному суглобі. Дитина хворіє на гемофілію В. Невідкладну допомогу більш доцільно почати з введення:

- A. Кріоприципітату
- B. Діцинону
- C. Вікасолу
- D. Кріоплазма**
- E. Тромбоцитарної маси

107. Дівчинка 13 років скаржиться на довготривалу і рясну менструацію, загальну слабкість. При огляді загальний стан важкий, по всьому тілу геморагічні висипання від плям до екхімозів і петехій, на слизових - геморагії. 2 тижні тому перенесла ГРВІ, приймала сульфаніламід. Чим найбільш достовірніше обумовлено стан дитини?

- A. Гемофілія В
- B. Геморагічний васкуліт
- C. ДВС - синдром
- D. Менінгококцемія
- E. Тромбоцитопенічна пурпура**

108. У хлопчика 5 років, який 2 тижні тому хворів ГРВІ, з'явилося рясна носова кровотеча, екхімози на тілі. При обстеженні в загальному аналізі крові виявлена анемія (Hb - 85 г / л), тромбоцитопенія. Що більш доцільно

ввести дитині для зменшення кровотечі?

- A. 5% ϵ -амінокапронову кислоту**
- B. Тромбоцитарну масу
- C. Свіжозаморожену плазму
- D. Кріопреципітат
- E. Еритроцитарну масу

109. Хлопчик 7 років, хворий на гемофілію А, забив коліно, після чого з'явилися виражені набряк та гематома в ділянці травми. Призначення якого препарату буде найефективнішим у даному випадку?

- A. Свіжозамороженої плазми
- B. Амінокапронової кислоти
- C. Кріопреципітату**
- D. Діцинону
- E. Вітаміну К

110. Хлопчик Г., 12 років, що страждає на гемофілію А, доставлений в клініку з приводу ниркової кровотечі. Який препарат необхідно ввести дитині для купірування даного стану?

- A. Свіжозаморожену плазму
- B. Кріопреципітат VIII фактора**
- C. Вікасол
- D. ϵ -амінокапронову кислоту
- E. Діцинон

111. Хлопчик 12 років, поступив в клініку зі скаргами на задишку, кашель, збільшення температури до 37° С. Хворіє протягом 3 місяців. Рентгенологічне обстеження органів грудної клітини виявило збільшення тіні середостіння в вигляді "труби" і наявність поліциклічних контурів. Який попередній діагноз найбільш вірогідний?

A. Лімфогранулематоз

- B. Туберкульозний бронхоаденіт
- C. Рак легенів
- D. Лейкоз
- E. Саркоїдоз

112. Хлопчик 4 років, поступив зі скаргами на лихоманку, свербіж, підвищену пітливість, збільшення шийних і пахвових лімфовузлів. При обстеженні хворого пальпується конгломерат лімфатичних вузлів (картопля в мішку) зліва в ділянці шиї та в правій пахвовій області. Печінка та селезінка збільшені. Яка найбільш характерна ознака лімфогранулематозу є у хворого?

A. Конгломерат лімфовузлів

- B. Сверблячка
- C. Лихоманка
- D. Гепатома Галія
- E. Спленомегалія

113. Дівчинка 13 років скаржиться на прибавку маси тіла протягом останнього року. Батько схильний до повноти, страждає на цукровий діабет. Маса тіла дівчинки перевищує вікову норму на 50%. Розподіл жирової клітковини нерівномірний. Шкіра суха, безліч стрий. АТ - 125/75 мм рт.ст. У крові виявлено підвищення рівня АКТГ, кортикостероїдів. УЗД наднирників виявило їх рівномірне збільшення. На рентгенограмах кісток черепа ознаки остеопорозу. Про яке захворювання йде мова?

A. Хвороба Іценко-Кушинга

- B. Синдром Іценко-Кушинга
- C. Екзогенно-конституціональне ожиріння
- D. Гіпоталамічне ожиріння
- E. Пубертатний юнацький базофілізм

114. Функція яких відділів ендокринної системи первинно порушена при виникненні хвороби Іценко-Кушинга?

- A. Статевих залоз.
- B. Гіпоталамусу**
- C. Наднирників.
- D. Гіпофізу.
- E. Щитоподібної залози.

115. Які з перерахованих методів лікування хвороби Іценко-Кушинга можна віднести до патогенетичних?

- A. Одностороння адреналектомія.
- B. Двостороння адреналектомія.
- C. Видалення аденоми гіпофізу.**
- D. Телегамматерапія області гіпофізу.
- E. Всі вище перераховані.

116. Що лежить в основі психосоціального нанізму?

- A. Захворювання матері під час вагітності.
- B. Білкова недостатності.
- C. Хронічний стресовий стан.**
- D. Гіпопродукція соматотропного гормону.
- E. Всі вище перераховані.

117. Що характерно для вторинного гіпотиреозу?

- A. Низький рівень кортикотропіну.
- B. Високий рівень тироліберину.
- C. Низький рівень тироліберину.
- D. Низький рівень тиротропіну.**
- E. Високий рівень тиротропіну.

118. При народженні дитини з проміжною будовою зовнішніх статевих органів необхідно терміново провести:

- A. Визначення генетичної статі.
- B. УЗД внутрішніх статевих органів.
- C. Встановити наявність водноелектролітних порушень.**
- D. Визначити базальний рівень кортикостероїдів.
- E. Нейросонографія та рентгенографія черепу.

119. Для хворих з синдромом Клайнфельтера характерні клінічні ознаки за винятком:

- A. Високий зріст.
- B. Наявність гінекомастії.
- C. Азооспермія.
- D. Зріст нижче середнього**
- E. Все вище перераховане.

120. Які з перерахованих захворювань можуть супроводжуватися істинним передчасним статевим розвитком?

- A. Адреногенітальний синдром.
- B. Естрогенсинтезуючі пухлини яєчників.
- C. Андроенсекретуючі пухлини яєчників.
- D. Пухлини, що локалізуються в гіпоталамо-гіпофізарній області.**
- E. Все вище перераховане.

ЛІТЕРАТУРА:

1. Педіатрія : навчальний посібник : у 2 т. / М. Л. Аряєв, Н. В. Котова, Н. Ю. Горностаєва [та ін.] ; за ред. : М. Л. Аряєва, Н. В. Котової ; Одеський національний медичний університет. – Одеса : Одеський національний медичний університет, 2014. – Том 1 : Неонатологія. Гематологія. Ендокринологія. – 2014. – 154 с. : іл., табл..
2. Майданник В.Г. Педіатрія.-Харьков: Фолио, 2004.-С.900-939.

3. Невідкладні стани: підручник. – Вид. 4-те, доп. та пер. / За ред. М.С. Регеди, В.Й. Кресюна. – Львів: «Магнолія 2006», 2008. – 844 с..
4. Волосовець О.П., Кривоустов С.П. та ін. Навчальний посібник з дитячої ендокринології. - Тернопіль: Укрмедкнига, 2004.
5. Наказ від 03.02.2009 № 55 Про затвердження протоколів лікування дітей з ендокринними захворюваннями.
6. Наказ МОЗ України від 27.04.2006 № 254 Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю "Дитяча ендокринологія"
7. Строев Ю.И., Чурилов Л.П. Под редакцией А.Ш.Зайчика. Эндокринология подростков. СПб.: ЭЛБИ-СПб, 2004, 384с.
8. Nelson textbook 18th Edition by Robert M. Kliegman, MD, Richard E. Behrman, MD, Hal B. Jenson, MD and Bonita F. Stanton, MD. Видавництво: SAUNDERS - 2007.
8. Наказ МОЗ України від 23.07.2010 № 617 "Про внесення змін до наказу МОЗ від 20.07.2005 № 364 "Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю "Дитяча гематологія"
9. Наказ від 10.01.2005 № 9 Про затвердження Протоколів лікування дітей за спеціальністю "Педіатрія"
10. Наказ МОЗ України від 02.11.2015 № 709 "Про затвердження та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги при залізодефіцитній анемії".
11. Волосовець А.П., Кривоустов С.П., Манолова Э.П., Ершова И.Б., Бойченко П.К. Лабораторные исследования в практической педиатрии. - Луганск, 2003.-131 с.
12. Сміян І.С. Лекції з педіатрії.-Тернопіль: Укрмедкнига, 2006.-766с.
13. Гематологія [Електронний ресурс] : навч. посібник / Н. М. Третяк. - К. : Зовнішня торгівля, 2005. - 240 с.
14. Заболевания крови [Електронний ресурс] : полный справочник / А. А. Дроздов, М. В. Дроздова. - М. : Эксмо, 2008. - 608 с.
15. Папаян А.В., Жукова Л.Ю. Анемии у детей.-СПб.: Питер, 2001.-384 с.

16. Кузьмина Л.А. Гематология детского возраста.-М.: МЕДпресинформ, 2001.-400 с..
17. Ендокринологія дитячого віку : Навч. посіб. для студ. та лікарів-інтернів / Ю. К. Больбот, О. Є. Абатуров, Т. А. Бордій, Р. В. Ковтуненко; Дніпропетр. держ. мед. акад. - Д. : АРТ-ПРЕС, 2002. - 201 с.
18. Волосовец А.П., Кривоустов С.П., Криворук І.М., Черній О.Ф. Навчальний посібник з дитячої ендокринології. - Тернопіль: Укрмедкнига, 2004. -495 с.
19. Волосовець А. П. Нагорная, С.П. , Кривоустов С.П. и др. Неотложные состояния у детей. Диагностика и рекомендации по неотложной помощи на различных этапах. Справочник. – 3-е изд. – Донецк , Издатель Заславский А.Ю., 2013 . – 184 с.
20. Белинский В.П. Клиническая оценка содержания тиреоидных гормонов в диагностике и лечении заболеваний щитовидной железы / Запорожский государственный медицинский университет – Запорожье, 2003 – 28с.
21. Дедов И.И. и др. Эндокринология: Учебник / И.И.Дедов, Г.А.Мельниченко , В.В.Радеев – М.: Медицина, 2000 – 632с.
22. Ендокринологія: підручник для лікарів-інтернів вищих медичних навчальних закладів IV рівня акредитації / А.С. Єфімов, П.М. Боднар, О.В. Большова-Зубковська, О.О. Сергієнко та ін.; За ред. А.С. Єфімова. – К.: Вища шк. 2004. – 494 с.
23. Endocrinology. Textbook/Study Guide for the practical Classes. Ed. by Petro M. Bodnar (Authors: P. Bodnar, M. Vlasenko, G. Gendeleka, T. Pertzeva, A. Serhiyenko, O. Kiktyak et al.): Vinnytsa: NOVA KNYHA Publishers, 2008. – 496 p.

Навчальне видання

Леженко Геннадій Олександрович
Резніченко Юрій Григорович
Пашкова Олена Єгорівна
Компанієць Володимир Михайлович
Гиря Олена Максимівна
Гладун Катерина Валеріївна
Каменщик Андрій Володимирович
Врублевська Світлана Володимирівна
Лебединець Олександра Миколаївні
Сидорова Ірина Володимирівна

ХВОРОБИ СИСТЕМИ КРОВІ
ТА ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ У ДІТЕЙ
збірник тестів та ситуаційних завдань
для самостійної роботи студентів
V курсу медичного факультету

Відруковано з готового оригінал-макета авторів