

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования  
"Красноярский государственный медицинский университет  
имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого"  
Министерства здравоохранения Российской Федерации



## **Фонды оценочных средств**

Ситуационные задачи

"Медицинская биотехнология"

Для специальности 31.05.01 - Лечебное дело

Красноярск

2016

**Ситуационная задача №2:** В стационар поступил пациент Д., 56 лет, у которого в течение одного месяца было два церебральных ишемических эпизода, развивавшиеся остро на фоне длительных пароксизмов мерцательной аритмии с расстройствами сознания, судорогами в правых конечностях, нарушениями речи, правосторонним гемипарезом (который затем полностью регрессировал) и левосторонним гемипарезом. Диагноз при поступлении: повторные ишемические инсульты в бассейнах левой задней мозговой артерии, левой средней мозговой артерии и правой средней мозговой артерии с афазией и левосторонним гемипарезом. На магнито-резонансной томограмме (МРТ) множественные очаги ишемии мозга в правой теменной и левой затылочной долях.:

- 1) Какова причина множественных очагов ишемии мозга у Д.?
- 2) Каковы основные звенья механизма ишемического повреждения клеток головного мозга при ишемическом инсульте?

**Ответ 1:** Причиной очагов ишемии мозга у Д. являются множественные тромбоэмболы. Тромбы образовались в камерах сердца во время повторных длительных эпизодов мерцательной аритмии.

**Ответ 2:** Основными звеньями механизма повреждения клеток головного мозга при их ишемии («ишемического каскада») являются: накопление в головном мозге избытка возбуждающих аминокислот - глутамата, аспартата и др. (это специфично для нервной ткани) > открытие под влиянием возбуждающих аминокислот  $Ca^{2+}/Na^{+}$  каналов нейронов > избыточный ток ионов кальция в нейроны > накопление в них избытка ионов кальция > расстройство процессов энергообеспечения клеток > накопление в них избытка молочной кислоты с развитием лактат-ацидоза > активация  $Ca^{2+}$ -кальмодулин зависимых ферментов: протеаз, фосфолипазы А<sub>2</sub>, NO-синтазы > повышение синтеза NO с чрезмерной генерацией активных форм кислорода и цитотоксических продуктов липопероксидации > подавление энергетических и синтетических процессов в клетках, повреждение их мембран и ферментов > дисбаланс ионов и жидкости > массивный апоптоз и некроптоз нейронов.

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №3:** У пациента П. 65 лет с хроническим бронхитом после перенесённого инфаркта миокарда развились признаки вялотекущей пневмонии: кашель с умеренным количеством вязкой мокроты, притупление в нижне-задних отделах лёгких при перкуссии, мелкопузырчатые хрипы при аускультации, слабо выраженная лихорадка. Анализ крови: эритроцитоз, нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы нейтрофилов влево до промиелоцитов, ускорение СОЭ, гиперглобулинемия.:

- 1) Каковы возможные причины слабой выраженности воспалительного процесса у П.?
- 2) Каковы механизмы развития каждого из симптомов у П.?
- 3) С помощью каких мероприятий можно повысить у П. эффективность адаптивных механизмов (назовите их), развивающихся при воспалении?

**Ответ 1:** Вялое течение воспаления у П. можно объяснить гипоксией, развившейся в связи с недостаточностью лёгочного кровообращения, гиповентиляцией лёгких, изменениями реологических свойств крови.

**Ответ 2:** Кашель возникает при раздражении эпителия бронхов накапливающейся слизью; притупление при перкуссии в нижне задних отделах обусловлено отёком лёгких в результате уменьшения сократительной функции сердца; мелкопузырчатые хрипы при аускультации связаны со скоплением в просветах мелких бронхов и бронхиол жидкого секрета; лихорадка - результат образования пирогенных факторов в процессе воспаления; эритроцитоз является

адаптивной реакцией организма на респираторную и циркуляторную гипоксию. Он обусловлен повышением секреции эритропоэтина при снижении  $HbO_2$  ниже 100 г/л; лейкоцитоз - следствие мобилизации лейкоцитов из костномозгового пула под действием ИЛ, образующихся в очаге воспаления; ускорение СОЭ обусловлено нарушением соотношения основных глобулиновых фракций крови, избыточным накоплением в крови белков острой фазы воспаления (С-реактивного белка и амилоида), накоплением в плазме крови положительно заряженных веществ (белки, катионы).

**Ответ 3:** Повысить у П. эффективность адаптивных механизмов можно путем стимуляции работы сердца и функции лёгких (например, применением дыхательной гимнастики); нормализацией реологических свойств крови (например, переливая кровь и кровезаменители).

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №3:** В молекуле ДНК тимидиловый нуклеотид составляет 15% от общего количества нуклеотидов.:

1) Определите количество (в процентах) адениловых нуклеотидов.

2) Определите количество (в процентах) гуаниловых и цитидиловых нуклеотидов.;

**Ответ 1:** По правилу Чаргаффа количество Т в ДНК = А; следовательно А будет 15%. В сумме А+Т = 30%, что составляет 60 нуклеотидов.

**Ответ 2:** Находим общее количество нуклеотидов в молекуле ДНК:  $x=3000/20=150$  Г + Ц =  $100\%-30\%=70\%$ , значит Г=35%, Ц=35% Г+Ц=90, значит Г=45, Ц=45.

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №4:** Пациент З. 40 лет, страдающий туберкулёзом, обратился с жалобами на одышку, боли в правом подреберье, субфебрильную лихорадку. Эти жалобы появились и стали постепенно нарастать около 4 недель назад. При осмотре: лицо бледное и одутловатое, ортопноэ (больной сидит, наклонившись вперёд), при перкуссии расширение границ относительной тупости сердца влево и вправо на 2 см, ЧСС 100, АД 90/60 мм рт.ст., при аускультации: тоны сердца глухие, в лёгких мелкопузырчатые хрипы в базальных отделах, частота дыхательных движений — 26 в минуту; набухшие вены шеи, печень выступает на 3 см из под края рёберной дуги, болезненная при пальпации, пастозность ног. При рентгенографии органов грудной клетки: шаровидная тень сердца.:

1) Какие формы патологии имеются у З.? Что свидетельствует об этом?

2) Какие дополнительные методы исследования необходимо использовать для уточнения Вашего заключения?

3) Каково Ваше окончательное заключение о формах патологии у З.?

**Ответ 1:** У З. туберкулез, лихорадка, распространённые отеки (анасарка?), тотальная сердечная недостаточность, являющейся основной формой патологии у З.. Об этом свидетельствуют данные из условия задачи, вынужденное положение, тахикардия, мелкопузырчатые хрипы в лёгких, набухание вен шеи, увеличение печени, генерализованные отёки.

**Ответ 2:** Для уточнения заключения целесообразно провести УЗИ и ЭХО-графию сердца. При этих исследованиях как правило определяются выпот в полости перикарда, признаки кардиомиопатии и миокардиодистрофии.

**Ответ 3:** У З. развилась тотальная сердечная недостаточность вследствие выпотного перикарда туберкулёзной этиологии.

**Ситуационная задача №4:** У пациентки С. 25 лет больной СПИДом, повысилась температура тела (38,9 $^{\circ}$ C), появились кашель с мокротой и боли в правом боку при дыхании. В крови лейкопения за счет снижения числа лимфоцитов и моноцитов. В мокроте большое количество слущенных эпителиальных клеток, лейкоцитов, различных видов микроорганизмов. Выявлена положительная реакция на антигены трепонемы.:

- 1) Каковы возможные источники пирогенов у С.? Ответ обоснуйте.
- 2) Как объяснить развитие лихорадки у пациентки на фоне лейкопении?
- 3) Возможно ли возникновение эпизода лихорадки с наличием у пациентки СПИДа?

**Ответ 1:** Источником первичных пирогенов в данном случае могут быть: - экзогенные пирогены (микроорганизмов, учитывая, что у С. положительная реакция на антигены трепонемы); - эндогенные пирогены, высвобождающиеся из разрушающихся лимфоцитов (в результате цитолитического действия ВИЧ); - вирусы.

**Ответ 2:** Развитие лихорадки на фоне лейкопении обусловлено сохранностью гранулоцитарного ростка гемопоеза и гранулоцитов (как «поставщиков» эндогенного пирогена) в периферической крови, а также наличием в организме других источников вторичных пирогенов.

**Ответ 3:** Возникновение у данной пациентки эпизода лихорадки связано как с самим СПИД, так как следствием его - присоединением вторичной инфекции (инфекционный плеврит, пневмония и др.).

**Ситуационная задача №5:** На обследование в клинику поступил мужчина В. 40 лет с артериальной гипертензией неясной этиологии. АД 175/115 мм рт.ст. Жалуется на мышечную слабость, головные боли. Выявлены: полиурия, значительная гипокалиемия, повышенное содержание 17 оксикортикостероидов в моче.:

- 1) Какова предполагаемая причина повышения АД у В.?
- 2) Каковы возможные механизмы развития гипертензии? Ответ обоснуйте.
- 3) Какие дополнительные данные необходимы Вам для окончательного заключения? Назовите результаты, которые могут подтвердить Ваше заключение.

**Ответ 1:** Причиной артериальной гипертензии у В. является гиперпродукция альдостерона и других минералокортикоидов гормонопродуцирующей опухолью коры надпочечника — альдостеромой

**Ответ 2:** Ключевым звеном механизма развития артериальной гипертензии является гиперпродукция минералокортикоидов. Это вызывает задержку избытка Na<sup>+</sup> в организме и повышение ОЦК. Избыток Na<sup>+</sup> в крови увеличивает чувствительность рецепторов гладкомышечных клеток артериол к вазопрессорным агентам. В результате, гиперволемиа и повышение сосудистого сопротивления (в связи с повышением тонуса стенок артериол) приводят к увеличению АД.

**Ответ 3:** Для окончательного заключения необходимо определение содержания альдостерона в крови. У данного пациента оно оказалось существенно повышенным. Это и подтверждает заключение, сделанное выше в п. 2.

**Ситуационная задача №5:** Пациент Б. 45 лет, злоупотребляющий алкоголем, в последние месяцы отмечал слабость, головокружение, жажду. Они были выражены по утрам (особенно при отсутствии завтрака). Обычно связывал слабость с употреблением алкоголя. Накануне вечером Б. перенёс психоэмоциональный стресс (напряжённые семейные отношения). Утром он отметил появление одышки, резкую слабость, потливость. В транспорте Б. потерял сознание. Вызванная бригада «Скорой помощи» при обследовании Б. обнаружила бледные кожные покровы, АД 70/45 мм рт.ст., тахикардию (ЧСС 120), нарушение дыхания (развилось дыхание Чейна-Стокса). Больной был госпитализирован.:

- 1) Какие дополнительные исследования необходимы для уточнения состояния Б.?
- 2) Какая форма патологии углеводного обмена предположительно развилась у Б.? Какова роль алкогольной интоксикации в развитии этой формы патологии и комы?
- 3) С какими состояниями необходимо дифференцировать эту форму патологии?

**Ответ 1:** Для уточнения состояния Б. необходимо определение уровней инсулина и глюкозы в плазме крови, исследование ЭКГ (для исключения сердечной патологии, в частности инфаркта миокарда).

**Ответ 2:** У Б. развился латентный СД тяжёлого течения. Возникновение гипогликемической комы провоцируется нарушением диеты, приёмом алкогольных напитков, стрессами.

**Ответ 3:** Гипогликемическую кому у Б. необходимо дифференцировать с алкогольным психозом, гликогенозами, инфарктом миокарда.

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №6:** Пациентка В. 36 лет, более 13 лет болеющая СД, обратилась к врачу с жалобами на быстрое ухудшение зрения, мелькание «мушек» и «прозрачных мелких предметов» перед глазами, резь в глазах при чтении мелкого шрифта. При обследовании установлено: значительное снижение остроты зрения, сужение латеральных полей зрения обоих глаз; неравномерное утолщение стенок микрососудов глазного дна, наличие в них микроаневризм и пристеночных микротромбов, отёк ткани сетчатки, наличие в ней новообразованных сосудов и микрогеморрагий. В беседе с В. врач сообщил, что ухудшение зрения у неё является результатом диабетической микроангиопатии — патологических изменений в стенках микрососудов глазного яблока, дал необходимые рекомендации и назначил соответствующее лечение.:

- 1) Какие виды расстройств микроциркуляции в тканях сетчатки глаза имеются у В.? Ответ обоснуйте.
- 2) К каким нарушениям микроциркуляции и каким образом могут привести микроаневризмы, утолщение стенок и пристеночные микротромбы сосудов?
- 3) О наличии какой формы (или форм) расстройств микроциркуляции свидетельствует отёк сетчатки глаза?

**Ответ 1:** У В. имеются все основные виды расстройств микроциркуляции. Наличие микротромбов, микрогеморрагий, утолщений стенок микрососудов свидетельствует об интраваскулярных и трансмуральных нарушениях микроциркуляции; ухудшение зрения, отёк ткани сетчатки, образование новых сосудов позволяет говорить об экстраваскулярных расстройствах микроциркуляции в сосудах глазного дна.

**Ответ 2:** Микроаневризмы стенок микрососудов приводят к интраваскулярным и трансмуральным расстройствам (возникновение турбулентности, микротромбоз, сдвиг, повышение проницаемости стенок микрососуда). Неравномерное утолщение их и пристеночные микротромбы обуславливают развитие интраваскулярных, трансмуральных и экстраваскулярных

нарушений микроциркуляции, а также ишемии ткани.

**Ответ 3:** Отёк сетчатки глаза связан с развитием экстравазкулярных расстройств микроциркуляции

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №6:** Длина фрагмента молекулы ДНК бактерии равняется 20,4 нм.:

- 1) Сколько аминокислот будет в белке, кодируемом данным фрагментом ДНК?
- 2) Сколько нуклеотидов будет в кодируемом данным фрагментом ДНК?;

**Ответ 1:** в белке будет 20 аминокислот

**Ответ 2:** Один нуклеотид ДНК занимает 0,34 нм, значит  $20,4/0,34=60$

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №7:** Пациент Ж. В. 46 лет поступил в клинику с диагнозом «Подозрение на рак поджелудочной железы». Масса тела 59 кг при росте 179 см; похудел за последний год на 14 кг. Стул 3–4 раза в сутки, обильный. Метеоризм. Язык обложен, аппетит значительно снижен. Болей в животе нет, температура тела нормальная. В анамнезе: больной злоупотребляет алкоголем в течение 15–20 лет. 10 лет назад после очередного алкогольного эксцесса перенёс острый панкреатит (с госпитализацией); после этого ещё 3 раза были эпизоды сильных болей в животе, но к врачу не обращался, не лечился, диету не соблюдал, продолжал употреблять алкоголь. В анализах, проведённых в клинике: гипергликемия 20,6 ммоль/л (371 мг%), глюкозурия 4% (при суточном диурезе 3–4 л); выраженная стеаторея; снижение в 5 раз по сравнению с нормой показателя максимальной активности трипсина при дуоденальном зондировании с использованием стимуляционного теста — в/в введения секретина и панкреозимина. Результаты УЗИ и компьютерной томографии поджелудочной железы: диффузное уплотнение и неравномерность структуры железы, наличие в ней кальцификатов.:

- 1) Каково Ваше заключение о функциональном состоянии поджелудочной железы у Ж., учитывая имеющиеся клинические данные, результаты лабораторных анализов и инструментальных исследований? Обоснуйте Ваше заключение.
- 2) С учетом данных о функций поджелудочной железы объясните: какие формы патологии развились в ней и каковы их возможные причины?
- 3) Какие дополнительные данные необходимы Вам для подтверждения (или опровержения) диагноза у Ж. при его поступлении в клинику?
- 4) Каким заболеванием (или заболеваниями), по Вашему мнению, страдает Ж.?
- 5) Как можно объяснить значительное похудение Ж. за последнее время?

**Ответ 1:** У Ж. развилась недостаточность следующих функций поджелудочной железы: а) секреторной (признаки: выраженное снижение активности трипсина, стеаторея, нарушение стула, метеоризм, значительное снижение аппетита, похудание, слабость); б) инкреторной (признаки гипoinsулинизма: гипергликемия, глюкозурия, полиурия, похудание, слабость).

**Ответ 2:** В поджелудочной железе развились следующие формы патологии: 1) хроническое воспаление, вызванное алкогольной интоксикацией и 2) недостаточность островковых клеток поджелудочной железы, причиной которой является их повреждение как в результате алкогольной интоксикации, так и воспаления (вторичного).

**Ответ 3:** Для подтверждения (или опровержения) «входного диагноза» у Ж. (в дополнение к

УЗИ и компьютерной томографии) целесообразны диагностическая лапароскопия, биопсия поджелудочной железы, цитологическое исследование панкреатического сока.

**Ответ 4:** У Ж. развился первичный (алкогольный) хронический панкреатит, осложнившийся вторичным сахарным диабетом.

**Ответ 5:** Значительное похудание больного вызвано в основном двумя причинами: а) нарушением пищеварения (переваривания и, следовательно, всасывания основных компонентов пищи - белков, жиров, углеводов - вследствие выраженной секреторной недостаточности поджелудочной железы); б) расстройством обмена веществ (углеводов, белков, жиров, жидкости и электролитов - в связи с развитием сахарного диабета).

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №8:** Мужчина К. 32 лет, в прошлом спортсмен боксёр высокого класса в тяжёлом весе, обратился к врачу с жалобами на быстро нарастающий вес тела (за 6 мес прибавил 7 кг), мышечную слабость, появление синяков на коже после несильных ударов, головокружение, головную боль (чаще в области затылка), периодически — мелькание «мушек» и «спиралей» перед глазами, повышенную жажду (за сутки выпивает 5-6 л жидкости), частое обильное мочеиспускание. При осмотре: пациент гиперстенического телосложения, с избытком жировых отложений на лице (лунообразное лицо), шее (бизоний горб), над ключицами; на животе — пурпурные полосы; избыточное оволосение на груди и спине, большое число «синяков» различного цвета на ногах и руках. АД 185/110 мм рт.ст. Анализ крови: Hb 130 г/л, эритроциты  $5,1 \cdot 10^{12}/л$ , лейкоциты  $10 \cdot 10^9/л$ , нейтрофилия, относительная лимфопения, отсутствие эозинофилов, СОЭ 5 мм/час, глюкоза 210 мг%, гипернатриемия. Анализ мочи: диурез 4000 мл/сутки, относительная плотность 1,035, глюкозурия; белка и КТ не обнаружено, повышено содержание свободного кортизола.:

- 1) Какая (какие) форма (формы) эндокринной патологии развилась у К.? Ответ обоснуйте.
- 2) Если Вы предполагаете наличие нескольких форм эндокринопатий, то какова между ними патогенетическая связь?
- 3) Если форм эндокринопатий несколько, то какая из них является первичной? Какова её причина и механизмы развития?
- 4) Каковы механизмы развития каждого из симптомов, имеющих у К.?

**Ответ 1:** У К. развилась парциальная гиперфункция передней доли гипофиза и вторичная гиперфункция коркового слоя надпочечников.

**Ответ 2:** Гиперпродукция АКТГ аденогипофизом приводит к активации корковой части надпочечников (болезнь Иценко Кушинга).

**Ответ 3:** Первоначально развилась гиперфункция аденогипофиза (в результате её гипертрофии или роста опухоли). В связи с увеличением содержания в крови АКТГ повысилась продукция минерало- и глюкокортикоидов корой надпочечников.

**Ответ 4:** Артериальная гипертензия и гипернатриемия является следствием гиперпродукция альдостерона, гипергликемия - усиления процесса гликонеогенеза в связи с повышением выработки и высвобождения глюкокортикоидов пучковой зоной коры надпочечников.

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №8:** У пациента Н., 15 лет, после перенесенной психической травмы в течение 3 суток постепенно нарастают слабость, вялость, сонливость, повышенная утомляемость. Н. жаловался на головную боль, тошноту, рвоту, потерю аппетита, боль в животе, жажду, в связи

с чем был госпитализирован. При Экстрем.сост. У пациента Н., 15 лет, после перенесенной психической травмы в течение 3 суток постепенно нарастали слабость, вялость, сонливость, повышенная утомляемость. Н. жаловался на головную боль, тошноту, рвоту, потерю аппетита, боль в животе, жажду, в связи с чем был госпитализирован. При поступлении: сухость кожных покровов и слизистых оболочек; губы сухие, потрескавшиеся, покрыты корками; язык сухой, обложен коричневым налетом. Тургор кожи снижен, черты лица заострены, глаза глубоко запавшие, глазные яблоки мягкие, зрачки сужены. Пульс нитевидный, слабого наполнения, 115 уд. в мин, АД 90/50 мм рт. ст. Дыхание редкое, глубокое, шумное. Диурез снижен. Тонус мышц резко ослаблен, сухожильные рефлексy не вызываются. Сознание отсутствует. Анализ крови: глюкоза 32 ммоль/л (в норме 4,4 - 6,6 ммоль/л), остаточный азот 45 мг% (в норме 20-40 мг%),  $\beta$ -гидроксипутират 13,7 ммоль/л (в норме 0,43-1,03 ммоль/л), свободные жирные кислоты 2,1 ммоль/л (в норме 0,3 - 0,8 ммоль/л), молочная кислота 1,9 ммоль/л (в норме 0,99-1,78 ммоль/л), рН 7,20 (в норме 7,35-7,45),  $\text{PaCO}_2$  20 мм рт. ст. (в норме 34-45 мм рт. ст.), SB 9 ммоль/л (в норме 21-25 ммоль/л):

- 1) Какая форма патологии развилась у Н.?
- 2) 2. Осложнением какого заболевания часто является это состояние?
- 3) Каков механизм развития этого осложнения?
- 4) Какие факторы могут спровоцировать его развитие?

**Ответ 1:** Постепенное нарастание клинических симптомов (слабость, сонливость, повышенная утомляемость, боль в животе, жажда), а также гипергликемия, кетонемия, ацидоз и потеря сознания характерны для комы (данном случае - кетоацидотической).

**Ответ 2:** Кетоацидотическая кома является частым осложнением сахарного диабета первого типа (молодой возраст, отсутствие ожирения).

**Ответ 3:** Кома является результатом значительного увеличения в крови уровня кетокилот (связанно с усилением глюконеогенеза из жиров и белков через стадию кетокилот), развития ацидоза, дисионии, дисгидрии, нарушения энергообеспечения мозга и других органов. Известно, что нсулинзависимые ткани при СД не могут поглощать, депонировать и утилизировать глюкозу. В норме кетокилоты могут ресинтезироваться в жиры и гликоген. Но при коме этого не происходит. При дефиците инсулина и сниженном содержании КоА окисление кетокилот тормозится: они накапливаются в крови, что и приводит к коме.

**Ответ 4:** Развитие кетоацидотической комы могут вызвать другие экстремальные состояния, а также стресс, травматичные оперативные вмешательства и методы исследования, инфекционные заболевания.

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №9:** У мужчины Д. 36 лет при проведении УЗИ органов брюшной полости во время профилактического осмотра обнаружено увеличение правой почки. Компьютерная томография выявила образование размером 1,2×1,5×1,5 см у верхнего полюса правой почки. В связи с этим Д. был госпитализирован. При обследовании в клинике: Hb 180 г/л, эритроциты 7,5×10<sup>12</sup>/л, ретикулоциты 10%, лейкоциты 4,0×10<sup>9</sup>/л, тромбоциты 250×10<sup>9</sup>/л, Ht 0,61, эритропоэтин на 20% выше нормы, АД 150/90 мм рт.ст. Гистологическое исследование пунктата образования, обнаруженного у верхнего полюса правой почки выявило гипернефрому, которая была удалена. Через 3 нед после операции самочувствие Д. и его лабораторные показатели нормализовались.:

- 1) Какая форма патологии развилась у Д. в связи с ростом гипернефромы? Охарактеризуйте эту патологию с учётом данных условия задачи.
- 2) В чём причина этой формы патологии?



3) Каковы механизмы развития её и симптомов, имеющих у Д.?

4) Какие другие разновидности первичных и вторичных форм этой патологии могут встретиться у человека?

**Ответ 1:** У пациента развился вторичный (приобретённый) абсолютный эритроцитоз. Он характеризуется усилением эритропоэза в костном мозге и выходом избытка эритроцитов в сосудистое русло. В связи с этим повышается число эритроцитов в крови (до  $7,5 \times 10^{12}/л$ ), ретикулоцитов (10%), уровень Hb (до 180 г/л), Ht (0,61), увеличивается АД (150 и 90 мм рт.ст. систолическое и диастолическое соответственно).

**Ответ 2:** Причиной развития вторичного абсолютного эритроцитоза в данном случае является гиперпродукция эритропоэтина (уровень его в крови на 20% выше нормы) клетками гипернефромы - опухоли правой почки.

**Ответ 3:** Повышение уровня эритропоэтина в крови обуславливает стимуляцию эритропоэза в костном мозге и выхода избытка эритроцитов (в том числе их молодых форм) в циркулирующую кровь. Это, в свою очередь, приводит к эритроцитозу, увеличению Ht и содержания Hb в единице объема крови. Повышенное АД является результатом эритроцитоза, обусловившего гиперволемию.

**Ответ 4:** У человека могут развиваться несколько разновидностей эритроцитозов: I. Первичные (самостоятельные болезни) эритремии, например, болезнь Вакеза или семейные эритроцитозы (наследуемые). II. Вторичные (симптомы других болезней), например, хронической пневмонии или сердечной недостаточности.

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №10:** У пациента Р, наблюдается дистрофия, изменений копрограммы, полигиповитаминоза (сухость кожи, трещины в углах рта, яркий сухой язык со сглаженными сосочками), анемии (гемоглобин — 105 г/л), изменений со стороны желудочно-кишечного тракта (склонность к запорам, болезненность при пальпации и умеренное вздутие живота, увеличение печени, симптомы холецистопатии); рецидивирующего синусита; семейного анамнеза (сходные проявления заболевания у двоюродной сестры больного):.

1) Поставте предполагаемый диагноз

2) План обследования.

3) План лечения.

4) Прогноз для пациента

**Ответ 1:** Диагноз: Муковисцидоз, кишечная форма. Дистрофия II степени тяжести. Анемия легкой степени, смешанной этиологии. Полигиповитаминоз (А, В, С).

**Ответ 2:** Определение электролитного состава пота (повышение уровня хлоридов пота выше 60 ммоль/л является диагностически значимым); определение активности диастазы и липазы (при муковисцидозе их активность снижена); прямое исследование ДНК для определения типа мутации.

**Ответ 3:** Высококалорийная диета с достаточным содержанием полноценных белков, без ограничения жиров, с добавлением жирового и белкового энпита, смесей с белковыми гидролизатами в сочетании с постоянной заместительной терапией ферментными препаратами (креон, панкреатин, фестал). Критерий эффективности терапии — увеличение массы тела и уменьшение признаков ферментативной недостаточности по данным копрограммы. Муколитики (ацетилцистеин, трипсин, химотрипсин, йодид калия). При обострении синусита — лечение большими дозами антибиотиков с учетом чувствительности высеваемого возбудителя —

цефалоспорины, макролиды, аминогликозиды, в тяжелых случаях — фторхинолоны (офлоксацин, ципрофлоксацин). Гепатопротекторы (эссенциале), биопрепараты (бифидумбактерин, лактобактерин), жирорастворимые витамины (А, Д, Е), препараты железа (ферроплекс, ферроградумет, гемофер).

**Ответ 4:** Прогноз при кишечной форме муковисцидоза более благоприятный, чем при легочной и смешанной.

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №11:** У больного П., наблюдается изменение стула; снижение массы тела; задержка психомоторного развития после введения прикорма, содержащего белок злаковых культур (манная, овсяная, пшеничная каша); выраженная дистрофия в сочетании с резким вздутием живота (вид «паука»); обильный, светлый, пенистый, с неприятным запахом и характерным жирным блеском стул. Полигиповитаминоз (сухость кожи, нарушение пигментации кожи на груди и лице, сухость и бледность слизистых, сглаженность сосочков языка); дистрофические изменения зубов.:

1) поставьте предполагаемый диагноз

2) План обследования.

3) Лечение

**Ответ 1:** Целиакия. Гипотрофия II степени тяжести. Полигиповитаминоз (А, В, С, РР, Е).

**Ответ 2:** Копрологическое исследование (характерно большое количество жирных кислот и мыл). Определение содержания жира в кале при аглиадиновой диете и через 2 ч после приема глютена. Биохимическое исследование крови (характерно снижение общего белка и альбуминов, липидов, кальция, фосфора, железа). Определение антител к глиадину (фракция глютена, компонента зерен злаков, который вызывает повреждение слизистой оболочки кишки у чувствительных лиц), антител класса IgA (их титры коррелируют с выраженностью поражения слизистой кишечника). При рентгенологическом исследовании органов брюшной полости выявляют большое количество воздуха в кишке, могут быть горизонтальные уровни жидкости в тонкой и толстой кишке.

**Ответ 3:** Основным условием эффективности лечения является соблюдение ребенком аглютеновой диеты: исключение из рациона всех содержащих глютен продуктов, приготовленных из ржи, пшеницы, овса и ячменя (крупы: манная, пшеничная, перловая, ячневая, овсяная, толокно; мука и отруби; детские молочные каши, детские овощные и мясные консервы с добавлением муки, хлеб и хлебобулочные изделия; макаронные изделия, мясные и рыбные полуфабрикаты, напитки из ржи, ячменя, овса). Рекомендуется давать продукты детского питания, не содержащие злаковых белков; молочные смеси с белковыми гидролизатами и с высоким содержанием триглицеридов; желательно включить в рацион картофель, кукурузу, рис, гречу, яйца, мясо, растительное масло, овощи, фрукты. Этапы лечения гипотрофии при целиакии аналогичны таковым при других видах гипотрофии. На первом этапе в рационе сохраняют физиологическую норму белка при значительном ограничении жиров и углеводов. В питании используют преимущественно каши без глютена и молочные смеси с белковыми гидролизатами. На втором этапе в рационе увеличивают долю белка на 15-20 % по отношению к физиологической норме за счет мяса, творога, яиц, белковых энпитов, низколактозного молока. Содержание жира и углеводов остается сниженным. Приблизительно через 1 мес начинается третий этап аглютеновой диеты, на котором доля белка в рационе повышается еще на 15-20 %, а содержание жира и углеводов соответствует физиологической норме. На всех этапах обязательно назначение витаминов, препаратов кальция и ферментов. Продолжительность диетотерапии — в течение всего периода роста ребенка, иногда — пожизненно.

**Ситуационная задача №12:** Предполагаемая причина задержки роста девочки — фенилкетонурия.:

- 1) Какие клинические проявления будут наблюдаться?
- 2) Что необходимо для уточнения диагноза?
- 3) Лечение

**Ответ 1:** Эта врожденная энзимопатия особенно характерна для детей, рожденных от родственных браков. Светлые волосы, голубые глаза и очень светлая кожа у ребенка, рожденного от темноволосых и кареглазых родителей, указывают на дефицит пигмента, один из типичных симптомов фенилкетонурии. Судорожный синдром, спровоцированный довольно легким респираторно-вирусным заболеванием, был первой манифестацией этой патологии. Самым трагичным является отставание в интеллектуальном развитии ребенка, необратимое из-за поздней диагностики.

**Ответ 2:** Для уточнения диагноза необходимо проведение реакции Феллинга (определение фенилпировиноградной кислоты в моче) и пробы Гатри (определение фенилаланина в плазме).

**Ответ 3:** Лечение сводится к назначению диеты с очень низким содержанием фенилаланина. Применяют специальные смеси — гидролизаты белков. Продолжительность такой диеты — до 5-7 лет. В описанном случае нельзя надеяться на удовлетворительное развитие ребенка, поскольку лечение диетой начато очень поздно. Диета должна применяться со второй недели жизни ребенка.

**Ситуационная задача №13:** При серповидно-клеточной анемии в эритроцитах человека присутствует аномальный гемоглобин S (HbS), имеющий последовательность аминокислот: валин-лейцин-лейцин-треонин-пролин-валин-глутамин-лизин.:

- 1) Какую структурную последовательность имеет нормальный гемоглобин человека?
- 2) Чем вызвано данное заболевание?

**Ответ 1:** Структурная последовательность: валин-лейцин-лейцин-треонин-пролин-глутамин-глутамин-лизин

**Ответ 2:** Видно, что пептиды отличаются по 6 аминокислоте. Вместо глутаминовой кислоты (Глу) - валин (вал) Глу кодируется ГАА или ГАГ (по иРНК) Вал кодируется ГУУ или ГУЦ или ГУА или ГУГ (по иРНК) Понятно что Г (гуанин) меняется на А (аденин), А(аденин) на У (урацил), Г (гуанин) на Ц(цитозин) Соответственно, кодоны Глу в ДНК ЦТТ или ЦТЦ кодоны Вал в ДНК ЦАА или ЦАГ или ЦАТ или ЦАЦ Ответ: в ДНК в 6 кодоне Т (тимин) меняется А (аденин), Ц (цитозин) на А (аденин), Т (тимин) на Г (гуанин). Это мутация типа замены нуклеотида, миссенс-мутация, транзиция

**Ситуационная задача №14:** Ген состоит из 540 нуклеотидов. Белок, кодируемый данным геном, состоит из 120 аминокислот. Учсть, что расстояние между соседними нуклеотидами 0,34 нм.:

- 1) Определите длину и-РНК?
- 2) определить длину интронов в и-РНК?

**Ответ 1:** Найдём количество нуклеотидов в белке, помня, что одна аминокислота кодируется 3 нуклеотидами:  $n(\text{нуклеотидов в белке}) = n(\text{аминокислот в белке}) * 3 = 120 * 3 = 360$  нуклеотидов; Теперь ищем длину и-РНК:  $L(\text{и-РНК}) = n(\text{расстояние между нуклеотидами}) * n(\text{нуклеотидов в белке}) = 0,34 * 360 = 122,4$  нм;

**Ответ 2:** Теперь найдём непосредственно длину самого гена:  $L(\text{гена}) = n(\text{нуклеотидов в гене}) * n(\text{расстояние между нуклеотидами}) = 0,34 * 540 = 183,6$  нм; Так как в гене есть и кодирующие(экзоны) и не кодирующие(интроны) участки, а в белке только кодирующие(экзоны), то длину интронов можно найти так:  $L(\text{интронов}) = L(\text{гена}) - L(\text{и-РНК}) = 183,6 - 122,4 = 61,2$  нм;

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №15:** Два больных диабетом в бессознательном состоянии доставлены в клинику. После инъекции глюкозы один из них пришел в сознание, другой остался без сознания. Каковы причины этих состояний?:

- 1) Какие виды сахарного диабета вы знаете?
- 3) Как вывести из комы больного, которому не помогло введение глюкозы?
- 4) Какие виды ком вы знаете?

**Ответ 1:** Сахарный диабет 1(инсулиннезависимый) и 2 типа(инсулинзависимый)

**Ответ 3:** У одного пациента гипогликемическая кома, ему помогла инъекция глюкозы. У другого - гипергликемическая кома. Ему нужно ввести инсулин.

**Ответ 4:** Коматозные состояния при сахарном диабете могут проявляться в трех основных формах: кетоацидотической комы - с запахом ацетона изо рта; гиперосмолярной - запаха не будет; лактоацидотической - запаха не будет, гипотония

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №16:** Одним из осложнений акромегалии является сахарный диабет. Почему он возникает?:

- 1) С чем связано развитие акромегалии?
- 2) Как изменяется обмен веществ у больного акромегалией?

**Ответ 1:** заболевание передней доли гипофиза, сопровождающееся повышенной выработкой соматотропного гормона - его еще называют гормоном роста. В 90% случаев - это опухоль гипофиза, продуцирующая соматотропный гормон. Проявляется после формирования костного скелета и характеризуется увеличением кистей, стоп, лицевой части черепа.

**Ответ 2:** соматотропный гормон обладает инсулиноподобным и диабетогенным эффектами. Инсулиноподобный эффект длится примерно 1 час после нагрузки соматотропным гормоном и характеризуется повышенной выработкой инсулина. Если соматотропный гормон действует более длительно, то - снижается образование инсулина, снижается утилизация глюкозы тканями и развивается гипергликемия.

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №17:** Больной жалуется на сухость во рту, жажду, повышенный аппетит, слабость. Суточное выделение мочи повышено до 3-х литров. Анализ мочи показал, относительная плотность 1,032, глюкозы в моче 9 ммоль/л.:

- 1) О каком заболевании можно подумать?

2) За счет чего повышено содержание глюкозы?

3) За счет каких еще процессов происходит увеличение глюкозы?

**Ответ 1:** У больной сахарный диабет.

**Ответ 2:** При этом заболевании содержание сахара в крови повышено (гипергликемия), вследствие абсолютной или относительной недостаточности инсулина. Глюкоза - осмотически активное вещество, выделяясь, тянет за собой воду, диурез увеличивается (полиурия), рефлекторно возникает чувство жажды (полидипсия). Не смотря на то, что содержание глюкозы в крови повышено, она не проникает в клетки и в печени не превращается в гликоген, а в тканях не используется в качестве энергетического материала, «голод среди изобилия» (полифагия).

**Ответ 3:** Содержание глюкозы увеличивается также за счет глюконеогенеза, в этих условиях липиды и белки (глицерин, аминокислоты) превращаются в глюкозу.

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №18:** У ребёнка 5 лет наблюдается остановка роста, специфические изменения кожи, волос, мышц, резкое снижение скорости процессов обмена, глубокие нарушения психики. Специфическое гормональное лечение в этом случае не дает положительного результата.:

1) О каком заболевании можно подумать?

2) За счет чего происходит отставание в росте?

3) Что происходит в результате уменьшения тиреотропного гормон?

**Ответ 1:** Врождённый гипотиреоз.

**Ответ 2:** Резкое снижение окислительных процессов и понижение синтеза белка служат причинами задержки роста у детей.

**Ответ 3:** В результате уменьшения тиреотропного гормона нарушается синтез и поступление тиреоидных гормонов. Дефицит гормонов щитовидной железы приводит к нарушению всех видов обмена.

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №19:** Больная Д., 25 лет жалуется на сердцебиение, вспыльчивость, раздражительность, плохой сон, похудание, дрожание рук (изменился почерк). Appetit повышен, но одновременная потеря массы тела. Наблюдается отрицательный азотистый баланс, температура тела повышена, кожа влажная, щитовидная железа увеличена. Пульс 118/мин.:

1) О каком заболевании можно подумать?

2) Что происходит на биохимическом уровне?

3) Какие клинические проявления наблюдаются при высоких дозах тироксина?

**Ответ 1:** Диффузный токсический зоб (Базедова болезнь) - гиперфункция гормонов щитовидной железы (тироксина, трийодтиронина)

**Ответ 2:** Тироксин, трийодтиронин резко усиливают процессы митохондриального окисления. Однако, являясь разобщителями дыхания и фосфорилирования, снижают эффективность митохондриального окисления, в результате образование АТФ снижается, энергия рассеивается в виде тепла. Отсюда температура повышена, кожа влажная. Тироксин усиливает расходование углеводов, жиров и белков. Возникает похудание и интенсивное потребление тканями глюкозы

из крови. Убыль глюкозы из крови возмещается её пополнением за счёт усиленного распада гликогена в печени и мышцах. Интенсивное расходование белков приводит к увеличению количества азота в моче (отрицательный баланс). Йодсодержащие гормоны щитовидной железы оказывают стимулирующее влияние на ЦНС.

**Ответ 3:** При больших концентрациях тироксина сухожильные рефлексы усиливаются, появляется дрожание (тремор) конечностей.

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №20:** В эксперименте крысам провели гипофизэктомию.:

1) Как изменится содержание глюкозы в крови?

2) Назовите причины гипогликемии?

3) Назовите причины гипергликемии?

**Ответ 1:** В гипофизе вырабатываются тропные гормоны. АКТГ через глюкокортикостероиды и соматотропный гормон способствуют повышению глюкозы в крови. Поэтому при гипифизэктомии ее содержание должно снизиться.

**Ответ 2:** К причинам гипогликемии относят: 1) углеводное голодание (алиментарная гипогликемия); 2) повышенную продукцию инсулина (при гиперплазии, инсулиноме); 3) недостаточное расщепление гликогена при гликогенозах; 4) поражение клеток печени (гепатиты); 5) недостаточность продукции гормонов, способствующих катаболизму углеводов: СТГ, тироксина, адреналина, глюкокортикоидов; 6) нарушение всасывания углеводов в кишечнике (при нарушении фосфорилирования); 7) так называемый почечный диабет. При этой патологии нарушено фосфорилирование глюкозы в результате генетически обусловленного дефекта фосфатазы или снижения ее активности при отравлениях сулемой, щавелевой кислотой, ураном и др. Глюкоза, процессы фосфорилирования которой нарушены, не реабсорбируется в канальцах и переходит в мочу (глюкозурия). Развивается гипогликемия; 8) гипогликемия у новорожденных (неонатальная гипогликемия). Развивается в течение нескольких суток или часов после рождения. Развитию способствует охлаждение ребенка. Обусловлена лабильностью механизмов регуляции углеводного обмена. У ребенка в период голодания после рождения резко возрастает гликогенолиз, запасы гликогена в печени резко снижаются. Гипогликемия может быть резко выраженной (до 1 ммоль/л). У ребенка появляется тремор, цианоз, возбуждение, судороги.

**Ответ 3:** Физиологические гипергликемии. Это быстрообратимые состояния. Нормализация уровня глюкозы в крови происходит без каких-либо внешних корригирующих воздействий. К ним относятся: 1. Алиментарная гипергликемия. Обусловлена приемом пищи, содержащей углеводы. Концентрация глюкозы в крови нарастает вследствие ее быстрого всасывания из кишечника. 2. Нейрогенная гипергликемия. Развивается в ответ на эмоциональный стресс и обусловлена выбросом в кровь большого количества катехоламинов, образующихся в мозговом веществе надпочечников и реализующих свои гипергликемические эффекты. Освобождающаяся глюкоза быстро выходит в кровь, обуславливая гипергликемию. Физиологический смысл этого феномена состоит в обеспечении срочной мобилизации резерва углеводов для использования их в качестве источников энергии (окисления) в предстоящей повышенной двигательной активности в условиях стресса. Патологические гипергликемии. Причинами их развития являются: 1) нейроэндокринные расстройства, когда нарушены соотношения уровня гормонов гипо- и гипергликемического действия. Например, при заболеваниях гипофиза, опухолях коры надпочечников, при феохромоцитоме, гиперфункции щитовидной железы; при недостаточной продукции инсулина; 2) органические поражения центральной нервной системы, расстройства мозгового кровообращения различной этиологии; 3) нарушения функций печени при циррозе; 4) судорожные состояния, когда происходит расщепление гликогена мышц и образование лактата,

из которого в печени синтезируется глюкоза; 5) действие наркотических веществ (морфин, эфир), возбуждающих симпатическую нервную систему и тем самым способствующих развитию гипергликемии.

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №21:** У больного наблюдается резкое снижение веса тела, повышенная раздражительность, небольшое повышение температуры по вечерам, экзофтальм.:

3) О каком заболевании идет речь?

4) Объясните причины развития перечисленных выше симптомов.

**Ответ 3:** Диффузный токсический зоб (Базедова болезнь).

**Ответ 4:** Клинические проявления диффузного токсического зоба обусловлены избыточной продукцией тироксина и трийодтиронина. А так как данные гормоны оказывают влияние на многие ткани и органы, клиническая картина Базедовой болезни также будет весьма разнообразной. Гормоны щитовидной железы нужны для нормального роста и развития органов и всего организма в целом. Они регулируют обмен веществ (белков, жиров и углеводов), стимулируют процессы клеточного деления в различных тканях, одновременно повышая их потребность в кислороде и в питательных веществах. Также они стимулируют активность практически всех систем в организме (особенно сердечно-сосудистой и нервной), активируют мыслительные процессы и повышают психоэмоциональную возбудимость человека. Вдобавок стоит отметить, что тиреоидные гормоны повышают чувствительность тканей к катехоламинам (к гормонам адреналину и норадреналину), что еще больше усиливает их стимулирующее действие на сердечно-сосудистую, нервную и другие системы организма.

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №22:** Рост ребенка 10 лет 180 см. Умственное развитие нормальное. Содержание глюкозы в крови повышено (10ммоль/л). С нарушением функции какой эндокринной железы это может быть связано? Соматотропный гормон (СТГ) угнетает поглощение и утилизацию глюкозы клетками, при этом концентрация глюкозы в крови повышается:

1) Рост ребенка 10 лет 180 см. Умственное развитие нормальное. Содержание глюкозы в крови повышено (10ммоль/л). С нарушением функции какой эндокринной железы это может быть связано?

2) Какое влияние оказывает СТГ на глюкозу?

3) К чему приводит повышенное содержание СТГ?

4) Где вырабатывается СТГ?

**Ответ 1:** Соматотропный гормон (СТГ)

**Ответ 2:** Соматотропный гормон (СТГ) угнетает поглощение и утилизацию глюкозы клетками, при этом концентрация глюкозы в крови повышается

**Ответ 3:** избыток СТГ в детском и юношеском возрасте приводит к гигантизму, что и наблюдается у пациента.

**Ответ 4:** СТГ вырабатывается в аденогипофизе. Следовательно, Данные симптомы связаны с нарушением функции аденогипофиза.

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №23:** Больной жалуется на увеличение диуреза (до 15 л в сутки). При обследовании в моче отсутствуют белок и сахар:

- 1) Нарушение секреции какого гормона может вызвать такие изменения?
- 2) К чему приводит недостаток антидиуретического гормона?
- 3) Как называется это состояние?

**Ответ 1:** Недостаток антидиуретического гормона

**Ответ 2:** Недостаток антидиуретического гормона (или снижение чувствительности почек к этому гормону) приводит к большим потерям воды с мочой (полиурии) из-за снижения реабсорбции воды в почках

**Ответ 3:** Это состояние называется несахарным диабетом.

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №24:** Больная жалуется на раздражительность, бессоницу, сердцебиение, одышку. Температура тела часто повышается. Основной обмен на 40% превышает норму.:

- 1) С нарушением функции какой эндокринной железы это может быть связано?
- 2) К чему приводит избыток тиреоидных гормонов?
- 3) Чем сопровождается данное заболевание?
- 4) Чем синтезируются тиреоидные гормоны?

**Ответ 1:** Избыток тиреоидных гормонов (Т3, Т4)

**Ответ 2:** гипертироз

**Ответ 3:** сопровождается повышением интенсивности обмена веществ и энергии, повышением температуры тела, увеличением частоты сердечных сокращений, психомоторным возбуждением (что и наблюдается у пациента).

**Ответ 4:** Тиреоидные гормоны синтезируются фолликулами щитовидной железы. Следовательно, данные симптомы связаны с нарушением функции щитовидной железы.

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №25:** Больная л., 40 лет. Жалобы - на головные боли, нарушение зрения, смену настроений, сонливость, периодическую гипертермию, жажду, повышенный аппетит, особенно во второй половине дня, чувство голода ночью. Нарушения менструальной функции (опсоменорея). Указанные жалобы возникли 6 лет без видимых причин. С этого времени начала увеличиваться масса тела (с 76 до 112 кг в настоящее время при росте 168 см). Объективно. Распределение подкожной жировой клетчатки по верхнему типу. Отмечается пастозность лица, гирсутизм, жирная себорея, трофические нарушения кожи, мелкие розовые стрии на бедрах, животе, гиперпигментация шеи, локтей, лимфостаз нижних конечностей. АД-150/90 мм рт. ст. Границы относительной сердечной тупости: левая-на 1,5 см кнаружи от среднеключичной линии, правая-в IV межреберье на 1 см кнаружи от правого края грудины. Тоны сердца резко ослаблены, акцент II над легочным стволом. Дыхание везикулярное, ослабленное. ЧДД - 24 в минуту с периодами апноэ. Живот увеличен в объеме, вздут. Печень выступает из-под края реберной дуги на 1,5 см. Щитовидная железа не пальпируется. Дополнительные исследования: холестерин крови-8,8 ммоль/л, триглицериды - 2,8; 17-ОКС - 20 мкмоль/сут.:



- 1) Поставьте и обоснуйте диагноз.
- 2) Перечислите необходимые дополнительные исследования.
- 3) Дайте определение синдрому Пиквика.
- 4) Оцените результаты исследования триглицеридов и холесте-рина крови.
- 5) Оцените результаты исследования суточной экскреции 17-ОКС.

**Ответ 1:** Гипоталамическое ожирение III-IV степени. Сердечно-легочная недостаточность. АГ 1 ст. НК ПА. Симптоматическая энцефалопатия.

**Ответ 2:** коагулограмма, краниограмма, рентгенография позвоночника. Диагностические пробы. - Проба с люлиберином для дифференциальной диагностики с алиментарно-конституциональной формой ожирения. У боль-ных с алиментарно-конституциональным ожирением введение люлибериона приводит к увеличению секреции пролактина с мак-симальным подъемом на 30-й минуте не менее чем на 200-300 мЕ/л по сравнению с исходным уровнем. При гипоталамическом ожирении введение препарата практически не изменяет се-крецию пролактина. - Для дифференциальной диагностики от патологического ги-перкортицизма провести малую пробу с дексаметазоном. Декса-метазон назначается по 0,5 мг (1 таблетка) каждые 6 часов в те-чение двух дней. Для определения содержания в моче 17-ОКС ее суточное количество собирается перед проведением пробы и на 2-й день исследования. У больных с гипоталамическим ожирением экскреция 17-ОКС на фоне дексаметазона умень-шается не менее чем на 50% от исходного значения. При гиперкортицизме этот показатель обычно не меняется.

**Ответ 3:** Синдром Пиквика - гиповентиляционный синдром тучныхлюдей. Характеризуется гиповентиляцией, нарушением чув-ствительности дыхательного центра к гипоксии, гиперкапнией в сочетании с патологией ритма дыхания и частыми и длительными периодами апноэ (обструктивного, центрального или сме-шанного генеза), легочной гипертензией, сердечно-легочной недостаточностью, сопровождающейся поражением ЦНС, вы-ражающимся нарушением сна, компенсируемым дневной сонливостью, депрессией, головными болями.

**Ответ 4:** Уровень триглицеридов повышен (норма - 1.7 ммоль/л), об-щий холестерин повышен (норма - 4-5.2 ммоль/л).

**Ответ 5:** 17-ОКС повышены (норма - 8.3-19.3 мкмоль/сутки).

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №26:** В клинику детских болезней поступил Костя Н. 8 лет. Его родители встревожены частым развитием у ребёнка отитов, ангин, ринитов, конъюнктивитов, бронхитов, пневмоний, энтероколитов. Настоящая госпитализация связана с подозрением на развитие эндокардита и сепсиса. При обследовании: лейкопения за счёт значительного снижения числа лимфоцитов, в основном их Т пула и в меньшей мере В-лимфоцитов; уменьшение содержания в крови IgA и IgE (соответственно на 40 и 50% от нормы), уровень IgG — на нижней границе нормы; реакция лимфоцитов на фитогемагглютинин снижена.:

- 1) Какая форма патологии развилась у ребёнка? Ответ обоснуйте.
- 2) Каковы ее возможные причины?
- 3) Каков механизм развития и последствия этой патологии, если судить по лабораторным данным?
- 4) Как Вы объясните факты снижения реакции лимфоцитов на фитогемагглютинин и значительного уменьшения содержания в крови IgA и IgE при норме IgG?
- 5) Какие проявления болезненного состояния ребёнка являются преимущественно результатом

снижения уровня IgA и IgE?

**Ответ 1:** У ребёнка развилось комбинированное: T- и B иммунодефицитное состояние (ИДС). Об этом свидетельствуют: частые инфекции, снижение числа лимфоцитов, в основном их T-пула, в меньшей степени B-пула; пониженная функциональная активность T-лимфоцитов и содержание в крови IgA и IgE.

**Ответ 2:** Это ИДС - наследственная форма патологии с аутомно-рецессивным типом наследования - синдром Луи Бар. Снижение продукции IgA и IgE и повышение уровня фетальных белков (фетопротеинов) характерно для этого синдрома. Наличие фетальных белков является следствием аплазии тимуса.

**Ответ 3:** ИДС, развившееся у ребёнка, является следствием нарушения деления и созревания T-лимфоцитов, в том числе и T-лимфоцитов-хелперов. Это приводит к расстройству регуляции процессов пролиферации и дифференцировки B-лимфоцитов в плазматические клетки, продуцирующие IgA и IgE (о чём свидетельствуют лабораторные данные).

**Ответ 4:** В связи с этим снижена и реакция бласттрансформации на стимулятор этой реакции — фитогемагглютинин, а также — последующее созревание T-лимфоцитов. Пониженный титр IgA и IgE, при норме IgG, обусловлен значительным селективным нарушением транспорта ионов кальция, которые влияют на пролиферацию и созревание T-лимфоцитов (в частности, T-хелперов). В связи с этим создаётся дефицит T-хелперов. При синдроме Луи Бар возможны нормальные показатели Ig, а у некоторых больных наблюдается даже гипергаммаглобулинемия.

**Ответ 5:** 3. Снижение содержания IgA можно объяснить прежде всего отсутствием плазматических клеток, синтезирующих эти АТ. Формирование анти IgA АТ также повышает катаболизм IgA. Склонность к респираторным заболеваниям отмечается у больных с дефицитом IgA, а дефицит IgE создаёт неблагоприятные условия для развития некоторых форм пневмоний и энтероколитов паразитарного происхождения.

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №27:** Больная л., 34 лет. Жалуется на избыточную массу тела, повышенную утомляемость, периодическую боль в правом подреберье, усиливающуюся после приема пищи. Аппетит нормальный. Ограничения в питании переносит хорошо. Масса тела значительно увеличилась 5 лет тому назад после родов. Развивалась нормально. Менструации с 13 лет, регулярные. Любит мучные изделия, сладости. Отец и мать страдают ожирением 1-2 ст. Младший брат имеет ожирение 1 ст. Объективно. Рост - 168 см, масса тела - 96 кг. Отложение подкожной жировой клетчатки равномерное. Кожа обычной окраски и влажности. Пульс - 78 ударов в мин., ритмичный. АД - 135/80 мм.рт.ст. Левая граница относительной сердечной тупости в V межреберье на 1см. кнаружи от среднеключичной линии. Тоны сердца ослаблены. Дыхание везикулярное. Нижний край печени выступает из-под реберной дуги на 2 см, болезненный. Симптом Ортнера положительный. Вторичные половые признаки развиты нормально. Щитовидная железа не увеличена. Дополнительные исследования. Тест с сахарной нагрузкой: натощак - 5.5 ммоль/л, через 2 часа - 7.5 ммоль/л.:

- 1) Поставьте и обоснуйте диагноз.
- 2) Назначьте диету.
- 3) Рассчитайте энергетическую ценность, количественный и качественный состав пищи.
- 4) Определит принципы лечения

**Ответ 1:** Диагноз: Алиментарно-конституциональное ожирение III степени. Вторичный холецистохолангит. Дискинезия желчного пузыря по гипотоническому типу. Миокардиодистрофия.

**Ответ 2:** Диета: с ограничением рафинированных сахаров, продуктов, богатых углеводами (дыни, виноград, бананы, финики), исключение вкусовых приправ и экстрактивных веществ. Применение продуктов с высоким содержанием клетчатки, способствующей быстрому насыщению, ускорению прохождения пищи через кишечник и тем самым уменьшению всасывания питательных веществ. Обязательно включение растительных жиров, дробные приемы пищи - 5-6 раз в день. Применение разгрузочных дней: фруктово-овощных, рыбных, мясных, кефирных и т. д.

**Ответ 3:** Суточная потребность в ккал без учета затрат на трудовую деятельность = 15 ккал (при ожирении III степени) [рiс] вес тела (96 кг), что составляет 1440 ккал. Кроме того, от данного значения потребуется 1/6 часть на восполнение энергетических затрат при выполнении очень легкой работы (240 ккал). Таким образом, суточная калорийность для данной пациентки должна быть не более 1680 ккал. Причем суточное содержание углеводов - не более 100 г, жиров 80-90 г при достаточном содержании белков 120 г, витаминов, минеральных веществ.

**Ответ 4:** Лечение: предпочтительно начинать с диетотерапии, умеренной физической нагрузки, гиполлипидемических препаратов.

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №28:** Многие исследователи пытались отыскать способы получения антител с узкой специфичностью.:

- 1) Какие этапы включает процедура получения моноклональных антител?
- 2) Назначение процесса иммунизации животных при получении моноклональных антител.
- 3) Какие клетки используют для гибридизации *in vivo* при производстве моноклонольных антител?

**Ответ 1:** Процедура получения моноклональных антител включает в себя следующие этапы: иммунизация животных подготовка клеток к слиянию слияние отбор индуцирующих специфические антитела клонов клонирование и реклонирование массовая наработка гибридных клеток получение культуральной жидкости или асцита, содержащих антитела выделение антител. Обычно вся процедура от момента начала иммунизации до выделения антител занимает 3-4 месяца.

**Ответ 2:** Назначение процесса иммунизации состоит в том, чтобы увеличить долю клеток, продуцирующих антитела заданной специфичности, и перевести эти клетки в функциональное состояние, при котором они способны сливаться и образовывать антителообразующие гибридные клетки.

**Ответ 3:** Экспериментально установлено, что для гибридизации необходимо выделять селезеночные клетки животных через 3-4 суток после последнего введения антигена, то есть тогда, когда в лимфоидных органах много активно пролиферирующих клеток.

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №1:** Пациент Б. 45 лет, злоупотребляющий алкоголем, в последние месяцы отмечал слабость, головокружение, жажду. Они были выражены по утрам (особенно при отсутствии завтрака). Обычно связывал слабость с употреблением алкоголя. Накануне вечером Б. перенёс психоэмоциональный стресс (напряжённые семейные отношения). Утром он отметил появление одышки, резкую слабость, потливость. В транспорте Б. потерял сознание. Вызванная

бригада «Скорой помощи» при обследовании Б. обнаружила бледные кожные покровы, АД 70/45 мм рт.ст., тахикардию (ЧСС 120 уд/мин), нарушение дыхания (развилось дыхание Чейна-Стокса). Больной был госпитализирован.:

- 1) Какие дополнительные исследования необходимы для уточнения состояния Б.?
- 2) Какая форма патологии углеводного обмена предположительно развилась у Б.? Какова роль алкогольной интоксикации в развитии этой формы патологии и комы?

**Ответ 1:** Для уточнения состояния Б. необходимо определение уровней инсулина и глюкозы в плазме крови, исследование ЭКГ (для исключения сердечной патологии, в частности инфаркта миокарда).

**Ответ 2:** У Б. развился латентный СД тяжёлого течения. Возникновение гипогликемической комы провоцируется нарушением диеты, приёмом алкогольных напитков, стрессами.

ОК-1, ПК-21, ОПК-7

**Ситуационная задача №2:** У ребенка 10-ти лет обнаружены множественные мелкоточечные подкожные кровоизлияния, а также кровоточивость при незначительных повреждениях слизистых оболочек, удлинение времени кровотечения нарушение ретракции кровяного сгустка. Количество тромбоцитов -  $50 \times 10^9/\text{л}$ . Снижено содержание иммуноглобулинов М при повышении уровня иммуноглобулинов А и G. Общее количество лейкоцитов -  $6,2 \times 10^9/\text{л}$ , базофилов - 1%, эозинофилов - 4%, палочкоядерные нейтрофилы - 4%, сегментоядерные нейтрофилы - 56%, лимфоциты - 27%, моноциты - 8%. Реакция бласттрансформации Т-лимфоцитов резко снижена.:

- 1) Поставьте правильный диагноз?
- 2) Какой группе иммунодефицитов относиться данное заболевание, объясните ответ?

**Ответ 1:** Первичный иммунодефицит с экземой и тромбоцитопенией (синдром Вискотта-Олдрича).

**Ответ 2:** Синдром Вискотта-Олдрича характеризуется прогрессирующим нарушением Т-и В-звеньев иммунитета, неспособностью к образованию антител против антигенов, содержащих полисахариды, тромбоцитопенией, экземой, повторными инфекциями. Наследуется рецессивно, сцеплено с X-хромосомой.

**Ситуационная задача №3:** Человек неадекватен в своем поведении, бывает агрессивным, конфликтует в быту и на работе. Избыток какого гормона может способствовать формированию такого поведенческого статуса? При ответе на этот вопрос вспомните.:

- 1) Какие отделы симпатико - адреналовой системы вы знаете?
- 2) Какие гормоны в них образуются и какую функцию они выполняют?

**Ответ 1:** Формированию такого поведенческого статуса способствует избыток норадреналина, поскольку он необходим для проявления высших чувств, эмоций и поведения.

**Ответ 2:** Формированию такого поведенческого статуса способствует избыток норадреналина, поскольку он необходим для проявления высших чувств, эмоций и поведения.

**Ситуационная задача №3:** Беременная М. обратилась в генетическую консультацию. Она сообщила, что её брат болен фенилкетонурией. М. интересуется вопросом, какова вероятность, что ее дети будут страдать фенилкетонурией. Обследование женщины М. и её супруга не выявило отклонений в состоянии их здоровья.:

- 1) Каков тип наследования фенилкетонурии и чем этот тип характеризуется?
- 2) Какова вероятность развития фенилкетонурии у детей женщины М., если частота фенилкетонурии в популяции, к которой принадлежат М. и ее супруг, равна 1 случай на 10000 человек?
- 3) Каковы проявления фенилкетонурии и что является их причиной?
- 4) Какой белок (фермент, структурный белок, рецептор, мембранный переносчик) кодируется аномальным геном при данной форме патологии?
- 5) Каким образом осуществляется распознавание этой болезни у новорождённых?

**Ответ 1:** Фенилкетонурия наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Этот тип наследования патологии характеризуется следующим: больной ребенок рождается у здоровых гетерозиготных родителей; болеют мужчины и женщины; заболевание передают и мужчины, и женщины;

**Ответ 2:** Вероятность наследования 25% (если родители гетерозиготны);

**Ответ 3:** Заболевание протекает со сравнительно одинаковой тяжестью у разных больных; симптомы болезни, как правило, выявляются в раннем детском возрасте; новые мутации крайне редки; заболевание возникает в результате мутаций генов, кодирующих синтез ряда ферментов (в подавляющем большинстве случаев — фенилаланин гидроксилазы).

**Ответ 4:** При данной патологии наблюдается мутация генов, кодирующих синтез ряда ферментов (в подавляющем большинстве случаев — фенилаланин гидроксилазы).

**Ответ 5:** Существует ориентировочная проба с хлорным железом (тестируют мочу на пелёнках). Скрининговая программа предусматривает определение уровня фенилаланина в плазме крови, фенилпировата в моче. Кровь у новорождённых берут на 3-5 й день после рождения, т.е. ещё в родильном доме (ранее 3 дней неэффективно из-за большого числа ложноотрицательных заключений). В случае положительного результата проводится уточняющая биохимическая диагностика.