

## «Крок-1» до теми 22

Юнак віком 15 років скаржиться на загальну слабкість, запаморочення, швидку стомлюваність. Під час обстеження виявлено еритроцити зміненої форми, кількість їх знижена. Попередній діагноз: серпоподібноклітинна анемія. Яка амінокислотна заміна в гемоглобіні зумовлює розвиток цього патологічного стану?

- + Глутамат на валін
- Глутамат на аспартат
- Валін на аспартат
- Глутамат на аланін
- Валін на глутамат

Чоловік звернувся до лікаря з приводу безпліддя. Має високий зріст, зниження інтелекту, недорозвинення статевих залоз. У епітелії слизової оболонки порожнини рота виявлено статевий хроматин (1 тільце Барра). Для якого захворювання характерні писані у завданні симптоматичні явища?

- + Синдром Клайнфельтера
- Адреногенітальний синдром
- Синдром Іценка – Кушинга
- Акромегалія
- Синдром Ді Джорджи

Чотирирічна дитина померла від легенево-серцевої недостатності. Під час аутопсії виявлено ущільнення підшлункової залози, у бронхах обтураційні ателектази та бронхоектази, у печінці – жирова інфільтрація. Мікроскопічно в підшлунковій залозі спостерігається: кістозно розширені протоки, атрофія залозистої паренхіми, дифузний фіброз і лімфо-гістіоцитарна інфільтрація. Для якого захворювання характерні такі результати аутопсії?

- + Фетальний муковісцидоз
- Ембріонатія
- Хвороба Гіршпрунга
- Рамстопатія
- Інфекційна фетопатія

Під час розтину дитини 3-х років виявлена гепато- та спленомегалія. Мікроскопічно, з використанням спеціальних методів, визначені скупчення глікоцереброзидів у печінці, селезінці, кістковому і головному мозку. Яке захворювання з групи хвороб накопичення найбільш імовірно обумовлює зазначені зміни в будові внутрішніх органів?

- + Хвороба Гоше
- Хвороба Німана – Піка
- Хвороба Гірке
- Хвороба Гіршпрунга
- Хвороба Тея – Сакса

Під час розтину тіла чоловіка, 49 років, який госпіталізований з клінічною картиною гепатотропної інтоксикації та раптово помер, виявлена збільшена печінка м'якої консистенції жовто-коричневого кольору; на поверхні розрізу печінки і на скальпелі помітні краплі жиру. Мікроскопічно: гепатоцити периферії класичних печінкових часточок містять масу дрібних крапель, які заповнюють цитоплазму і відтісняють ядро на периферію. Про який процес у печінці свідчать зазначені явища?

- + Жирова дистрофія печінки
- Гангліозидліпідоз (хвороба Тея – Сакса)
- Цереброзидліпідоз (хвороба Гоше)
- Сфінгом'єлінліпідоз (хвороба Німана – Піка)
- Генералізований гангліозідоз (хвороба Нормана – Ландінга)

У дитини 6 місяців на шкірі шиї виявлений плоский вузол червоного кольору, під час натиснення склом вузол блідне. Який найбільш імовірний діагноз?

- + Гемангіома
- Лейоміома
- Пігментний невус

Меланома  
Лімфангіома

У хворого 17 років інтраопераційно на нижній поверхні печінки виявлена пухлина розмірами 4,5 см x 5,0 см x 3,5 см із субсерозною локалізацією, темно-червоного кольору, на розрізі представлена порожнинами зі значним вмістом крові. Ваш діагноз.

+ Кавернозна гемангіома

Гемангіоперицитома  
Гемангіоендотеліома  
Капілярна гемангіома  
Лімфангіома

У дитини 6 років із пухлиною діяфізу стегнової кістки під час обстеження відмічено наявність декількох метастатичних вогнищ іншої кісткової локалізації. У гістологічному описі вказується, що первинна пухлина переважно складається з округлих клітин з бідною цитоплазмою, які мають незначну тенденцію до утворення псевдорозеток, і проявляють себе одиничними мітозами. Зазначені зміни характерні для:

+ Саркоми Юінга

Плазмоцитоми  
Хондроми  
Остеосаркоми  
Фібросаркоми

У дитини 5 років на обличчі видалена пухлина у вигляді нечіткого вузла діаметром 3,0 см із гладкою поверхнею червоного кольору, при надавлюванні вузол блідне. Під час мікроскопічного дослідження паренхіма пухлини представлена ендотеліальними клітинами, що утворюють судини капілярного типу з широкими просвітами, заповненими кров'ю, а строма – невеликою кількістю сполучної тканини. Клітинний атипізм виражений слабо. Про яку пухлину можна думати?

+ Капілярна гемангіома

Папілома  
Меланома  
Рак шкіри обличчя  
Лімангіома

У дитини на шкірі передпліччя виявлений синюшний вузол із горбистою поверхнею. Мікроскопічно вузол складається з розгалужених судин капілярного типу з вузькими просвітами, базальної мембраною та кількома рядами ендотеліальних клітин. Назвіть пухлину.

+ Капілярна гемангіома

Лімфангіома  
Венозна гемангіома  
Кавернозна гемангіома  
Папілома

У пухлині, що була видалена з черевної порожнини, виявлені волосся та зуби. До яких пухлин за гістогенезом віднесено це утворення?

+ Тератоми  
Мезенхімальні  
Ембріональні  
Епітеліальні  
Органоспецифічні

Під час розтину дитини 3-х років у черв'яку мозочка виявлена пухлина, яка не має чітких меж із навколишніми тканинами, гістологічно складається з розростання атипових дрібних клітин із гіперхромними ядрами. Найбільш ймовірно це:

+ Медулобластома  
Метастаз саркоми  
Метастаз раку  
Гліобластома  
Медулосаркома

У 6 річного хлопчика видалена пухлина, яка локалізувалася в мозочку, по серединній лінії. Гістологічно пухлина представлена переважно клітинними структурами, які мають віночок цитоплазми, гіперхромні ядра проявляють мітотичну активність. Клітини також проявляють тенденцію до утворення «розеток». Зазначені властивості характерні для:

+ Медулобластоми

Астроцитоми

Олігодендрогліоми

Мультиформної спонгіобластоми

Під час розтину дитини 5 років у ділянці черв'яка мозочка виявлений вузол діаметром 2,0 см, м'якої консистенції, без чіткої межі, сіро-рожевого кольору з ділянками крововиливів. Гістологічно пухлина складалася з мономорфних дрібних округлих клітин з великим ядром. Про яку пухлину можна думати?

+ Медулобластома

Менінгіома

Гліобластома

Астроцитом

Метастаз раку

Хворий 10-ти років скаржиться на загальну слабкість, схуднення, появу трофічних виразок на гомілках, біль в кістках і суглобах. Під час огляду хворого відзначається уповільнення фізичного розвитку, блідість шкірних покривів. Аналіз крові встанов: Нb – 80 г/л, частина еритроцитів має серпоподібну форму. Яка найбільш імовірна патологія обумовлює таку картину?

+ Гемоглобінопатії: серпоподібноклітинна анемія

Злоякісна перніційозна анемія

Гострий лейкоз

Токсична анемія

Ревматизм

Смерть 7-річного хлопчика настала внаслідок гострої постгеморагічної анемії, обумовленої профузною кровотечею з травного тракту. Під час патологоанатомічного дослідження виявлено: макроскопічно – недовкрів'я внутрішніх органів, збільшення різних груп лімфатичних вузлів, тимомегалія, помірно виражена гепатоспленомегалія, яскраво-червоний кістковий мозок; мікроскопічно – гіперцеллюлярний кістковий мозок з мономорфним інфільтратом із бластних клітин, дифузно-вогнищеві пухлинними інфільтратами в печінці, селезінці, лімфатичних вузлах, оболонках і речовині головного мозку. Діагностуйте захворювання.

+ Гострий лімфобластний лейкоз

Гострий мієлобластний лейкоз

Гострий недиференційований лейкоз

Гострий монобластний лейкоз

Гострий плазмобластний лейкоз

Під час розтину трупа дитини 4-х років виявлені збільшені в розмірах лімфатичні вузли, вилючкова залоза і селезінка. Кістковий мозок трубчастих кісток соковитий, малинового кольору. У легенях – вогнище бронхопневмонії. За життя в крові дитини виявлено 56 х 109 лейкоцитів, серед яких 70% лимфобластів. Яке основне захворювання було у дитини?

+ Лейкоз гострий

Бронхопневмонія

Лімфосаркома

Сепсис

Лейкоз хронічний

Під час аутопсії тіла дівчинки 7 років виявлено пухлиноподібні утворення у верхній щелепі, лімфатичних вузлах, нирках, наднирниках. Мікроскопічно пухлина, представлена дрібними лімфоцитоподібними клітинами, серед яких зустрічаються великі зі світлою цитоплазмою макрофаги, має місце гістологічна картина «зоряного неба». Про яке захворювання слід думати?

+ Пухлина Беркіта

Остеосаркома

Лімфома Ходжкіна

## Остеобластокластома

### Мієломна хвороба

Під час розтину дитини 6 місяців, яка померла від сепсису, виявлено відсутність виличкової залози, зменшення розмірів і маси селезінки. Мікроскопічне дослідження селезінки виявило відсутність періартеріальних Т-залежних зон фолікулів зі спустошенням червоної пульпи; в лімфатичних вузлах – відсутність перикортикальної зони, що в основному представлена Т-лімфоцитами. Який патологічний процес найбільш можливий?

+ Синдром Ді Джорджі (недостатність клітинного імунітету)

Синдром Гланцмана – Рінікера (недостатність клітинного та гуморального імунітетів)

Акцидентальна інволюція тимуса

Синдром Брутона (недостатність гуморального імунітету)

ВІЛ-інфекція

Під час розтину новонародженої дитини, яка померла у віці 3-х діб від внутрішньоутробної пневмонії, виявлено зменшення розмірів і маси виличкової залози. Мікроскопічне дослідження виличкової залози: в часточках не виявлена чітка межа між корою та мозковою речовинами внаслідок лімфоїдного спустошення обох зон; у мозковій речовині виявлені множинні, різних розмірів тільця виличкової залози (тілця Гассалія) з явищами кератозу та кальцинозу; міждолькова сполучна тканина розвинена надмірно. Який з перерахованих патологічних процесів у тимусі найбільш вірогідний?

+ Акцидентальна інволюція тимуса

Аплазія

Тимомегалія

Гіпотрофія

Атрофія

У 19-річної дівчинки клінічно виявлена така група синдромів: низький зріст, статевий інфантилізм, відставання в інтелектуальному і статевому розвитку, вада серця. Які найбільш імовірні причини даної патології?

+ Нерозходження статевих хромосом

Трисомія по 13-й хромосомі

Трисомія по 18-й хромосомі

Трисомія по 20-й хромосомі

Часткова моносомія

Під час обстеження 7-річної дитини виявлені наступні синдроми: низький зріст, широке округле обличчя, близько розташовані очі з вузькими очними щілинами, напіввідкритий рот. Діагностовано також ваду серця. Ці клінічні ознаки найбільш характерні для хвороби Дауна. Вкажіть причину даної патології.

+ Трисомія 21-ої хромосоми

Трисомія 13-ої хромосоми

Трисомія 20-ої хромосоми

Часткова моносомія

Нерозходження статевих хромосом

Під час розтину трупа новонародженого хлопчика виявлена полідактилія, мікроцефалія, незрощення верхньої губи та верхнього піднебіння, а також гіпертрофія паренхіматозних органів. Зазначені вади відповідають синдрому Патау. Яка найбільш імовірна причина даної патології?

+ Трисомія 13-ої хромосоми

Трисомія 18-ої хромосоми

Трисомія 21-ої хромосоми

Нерозходження статевих хромосом

Часткова моносомія

У новонародженої дитини виявлено наступну патологію: аномалія розвитку нижньої щелепи і гортані, що супроводжується характерними змінами голосу, а також мікроцефалія, вада серця, наявність лише 4 пальців на руках. Яка найбільш імовірна причина таких аномалій?

+ Часткова моносомія короткого плеча 5-ї хромосоми

Часткова моносомія короткого плеча 7-ї хромосоми

Часткова моносомія короткого плеча 9-ї хромосоми  
Часткова моносомія короткого плеча 11-ї хромосоми  
Трисомія 21-ї хромосоми

Під час патологоанатомічного дослідження інтранатально загиблої дитини виявлені укорочення і потовщення кінцівок, великі шкірні складки, збільшена голова, сідлоподібний ніс, укорочення шиї, потовщення тіл хребців, гіпоплазія грудини і легень. Який з перерахованих діагнозів найбільш можливий?

+ Летальна мікромелія  
Ахондродисплазія  
Недосконалий остеогенез  
Мармурова хвороба  
Фокомелія

У дитини 5 місяців, яка померла від пневмонії, під час макроскопічного дослідження виявлено: косий розріз очей, спинка носу, що западає, високе піднебіння, низьке розташування маленьких вушних раковин, а за результатами розтину визначена вада розвитку серця та магістральних судин. Генетичне дослідження встановило трисомію по 21-й парі хромосом. Який з перерахованих діагнозів найбільш вірогідний?

+ Хвороба Дауна  
Синдром Шерешевського – Тернера  
Синдром Патау  
Синдром Едвардса  
Синдром Клайнфельтера

Під час обстеження дівчинки 1,5 року після тривалої важкої пневмонії виявлено значне зниження рівня імуноглобулінів всіх класів. Біопсійне дослідження лімфатичного вузла вказало на відсутність В-залежних зон і клітин плазмочитарного ряду. Для якого захворювання характерні такі зміни?

+ Синдром Брутона  
Синдром Веста  
Синдром Незелофа  
Комбінований імунодефіцит  
Синдром Ді Джорджі

Під час огляду мертвонародженого немовляти, який помер від інтеркурентного захворювання, звертає на себе увагу косий розріз очей, спинка носа, що западає, низьке розташування маленьких вушних раковин. Під час розтину виявлено ознаки комбінованої вродженої вади серця (тетрада Фалло). Про яке хромосомне захворювання необхідно подумати?

+ Хвороба Дауна  
Синдром Патау  
Синдром Шерешевського – Тернера  
Синдром Едвардса  
Триплоїдія

Під час огляду мертвонародженого немовляти виявлено: загальна гіпоплазія, низький скошений лоб, вузькі очні щілини, запале перенісся, гіпотелоризм, дефекти скальпу, деформовані вушні раковини, розщеплення верхньої губи та піднебіння, полідактилія. Про яку вроджену ваду необхідно подумати?

+ Синдром Патау  
Хвороба Дауна  
Синдром Шерешевського – Тернера  
Триплоїдія  
Синдром Едвардса

Під час огляду мертвонародженого звертає на себе увагу поєднання низького зросту, короткої шиї зі складками, яка нагадує шию сфінкса, лімфонабряків кистей і стоп. Розтин виявив: коарктацію аорти, недорозвинення гонад, підковоподібну нирку. Про яку ваду розвитку необхідно подумати?

+ Синдром Шерешевського – Тернера  
Хвороба Дауна  
Синдром Патау  
Триплоїдія

## Синдром Едвардса

Під час розтину дитини були виявлені дрібнокістозні зміни в підшлунковій залозі, ознаки хронічного бронхіту з розвитком ателектазів, бронхоектазами та абсцедуванням. У кишківнику – копростаз, а також жирова дистрофія печінки, ознаки холестазу, початок розвитку цирозу. Про яку вроджену патологію йде мова?

+ Фетальний муковісцидоз

Діабетична фетопатія

Гемолітична хвороба новонароджених

Фіброеластоз ендокарда

Інші види неінфекційних фетопатій

Під час розтину дитини віком 1 рік, яка з народження страждала від гострих респіраторних інфекцій, пневмоній, тетанії, виявлено відсутність виличкової залози і парашитоподібних залоз. Мікроскопічно в селезінці та лімфатичних вузлах відсутні Т-зони. Який з перерахованих діагнозів найбільш вірогідний?

+ Синдром Дайджоржа

Синдром Незелофа

Синдром Брутона

Синдром Гланцмана – Рінікера

Синдром Веста

Під час дослідження тимуса дитини 5 років, яка померла від гострої деструктивної стафілококової пневмонії, виявлено зменшення маси залози до 3,0 грам. Гістологічне дослідження тимусу виявило: зменшення часток залози, значне зменшення кількості лімфоцитів із колапсом стромы, інверсія шарів, кістоподібне збільшення тілець Гасалія. Який з перерахованих діагнозів найбільш вірогідний?

+ Акцидентальна інволюція

Тіомегалія

Гіпоплазія тимуса

Дисплазія тимусу

Агенезія тимуса

У жінки 32-х років із II групою крові (Rh «-») від 2-ої вагітності народилась мертва дитина з гестаційним віком 34 тижні. У батька група крові III (Rh «+»). Під час розтину виявлено: шкіра бліда, частково мацерована, місцями з петехіальними крововиливами, підшкірно-жирова клітковина, тканина мозку і оболонки різко набрякли. У порожнинах тіла трансудат, гепато- та спленомегалія, гіперплазія міокарда. У печінці, селезінці, лімфатичних вузлах, нирках – осередки екстрамедулярного кровотворення, що складаються з еритробластів. Яке захворювання призвело до смерті дитини?

+ Набрякова форма гемолітичної хвороби новонароджених

Геморагічна хвороба новонароджених

Жовтянична форма гемолітичної хвороби новонароджених

Пневмопатія

Спадковий мікросфероцитоз

У жінки 43-х років, яка має двох здорових дітей, народилася дівчинка з маленькою голівкою, вузькими очними щілинами, однією поперечною складкою на долонній поверхні обох кистей. Яке захворювання можна запідозрити у новонародженої?

+ Хвороба Дауна

Синдром Едвардса

Синдром Патау

Синдром Шерешевського – Тернера

Моносомія X0

У жінки 45 років народився хлопчик з розщелиною верхньої щелепи («заяча губа» та «вовча паща»). Під час додаткового обстеження виявлено значні порушення з боку нервової, серцево-судинної систем і зору. Під час дослідження каріотипу діагностована трисомія по 13-й хромосомі. Який синдром має місце у хлопчика?

+ Патау

Клайнфельтера

Шерешевського – Тернера

Едвардса  
Дауна