

Задача 2.2.1.

Мальчик, 2,5 лет, поступил в отделение с жалобами на появившуюся желтушность кожных покровов.

Из анамнеза: мальчик от первой, нормально протекавшей беременности, срочных родов. С рождения отмечалась длительная выраженная желтушность кожных покровов, по поводу чего проводилось заменное переливание крови. Повторные эпизоды желтухи отмечались в 7 и 12 месяцев.

3 дня назад у мальчика повысилась температура до 37,8°C, ребенок пожелтел. Наследственность отягощена по отцовской линии: бабушка страдает гемолитической анемией.

Состояние ребенка тяжелое. Мальчик вялый. Кожа и слизистые оболочки бледные с иктеричным оттенком. Обращает на себя внимание деформация черепа: башенный череп, седловидная переносица, готическое небо. ЧСС 110 в одну минуту, выслушивается систолический шум на верхушке. Живот мягкий, безболезненный. Селезенка +4 см ниже края реберной дуги. Стул, моча интенсивно окрашены.

Общий анализ крови: Гемоглобин - 72 г/л, Эритроциты - $2,0 \times 10^{12}/л$, ЦП - 1,1, Ретикулоциты - 16%, Лейкоциты - $10,2 \times 10^9$, п/я -2%, с -45%, э - 3%, л - 37%, м -13%, СОЭ -24 мм/час, микросфероциты +++++.

Осмотическая резистентность эритроцитов: min - 0,58; max - 0,32.

Биохимический анализ крови: общий белок - 82 г/л, билирубин: непрямой - 140,4 ммоль/л, прямой - нет, свободный гемоглобин – отсутствует

Проба Кумбса: отрицательная

Общий анализ мочи: цвет - желтая, реакция мочи - кислая, уд. вес - 1018, уробилин +, желчные пигменты - отр., лейкоциты 1-2 в п/зр, эритроциты 0-1 в п/зр.

Выберите правильный вариант диагноза:

1. Анемия гемолитическая, наследственная, микросфероцитарная, период криза.
2. Анемия гемолитическая, микросфероцитарная, криз.
3. Анемия гемолитическая, приобретенная, иммунная, период криза.