**Задача 14**

**Мальчик 3 года**

**Жалобы при поступлении:**

Жалобы на кровоточивость из ушибленной раны концевой фаланги 1 пальца левой кисти, в течении 3 дней

**Наблюдается гематологом с рождения** Ребенок один из двойни. Из анамнеза кровоточивость и синяки с рождения

**Объективно при поступлении**

Состояние средней тяжести, активный.

Т-36,4 Кожные покровы и видимые слизистые оболочки бледные, на коже конечностей единичные экхимозы разной степени зрелости, на голове геморрагическая корочка, активного кровотечения нет, наложена повязка. Слизистые влажные, бледные, чистые. Зев не гиперемирован. Лимфоузлы не увеличены. ЧД 24 в мин. Носовое дыхание свободное. В лёгких дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. ЧСС 110 в мин. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный, не вздут. Печень, селезёнка не увеличены. Стул оформлен. Мочеиспускание свободное. Суставы не деформированы, ограничение в движении нет. В области 1-го пальца левой кисти наложена гемостатическая повязка, пропитана кровью, на момент осмотра активного кровотечения нет

ОАК эритроциты 3,13\*1012\л, гемоглобин 83 г/л тромбоциты 487\*109, лейкоциты 9,32\*109/л, баз 1, эоз 6, сег 18, лим 66, мон 9 СОЭ 9 мм\ч

БХ крови общий белок –69 г/л, мочев 2,1, креатин 34, АЛТ-11,6 Е/л, АСТ 31,4, глюк 4,77, амил 21, хол 3,67, К-4,36 ммоль/л, Na-133,3 ммоль/л, каль 1,224 общий билирубин 6,7 umol/l

**Гемостазиограмма**

Протромбиновое время 12 сек.

Протромбиновая активность по Квинку 107 %

МНО 0,9

АПТВ 96 сек.

Концентрация фибриногена 2,4 г/л

Фактор – VIII 0,4% , ингибитор к фактору 8 - 0,45 ВЕ, фактор 9 – 60%, агрегация с коллагеном 45%, с АДФ 48%

1. Диагноз заболевания,
2. Оценка лабораторных и инструментальных данных
3. Дифференциальный диагноз
4. Методы терапии
5. Осложнения, прогноз
6. Диспансерное наблюдение