Задача

Мальчик 5 лет. Ребенок от 2 беременности, 2 родов, сроком 40 недель, роды срочные в ПВЗП, вес 3530, рост 57 см, по шкале Апгар 6-7 баллов. Родители здоровы. Ребенок по национальности азербайджанец, родители в родстве не состоят (со слов мамы).

Состояние тяжелое по основному заболеванию, самочувствие средней степени тяжести, Т-36,8С0. Кожные покров, бледные, иктеричные, склеры желтушные. Слизистая оболочка полости рта бледная, иктеричная. Зев спокойный. Дыхание жесткое, хрипов нет. ЧД-28 в мин. Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС-120 в мин. Живот вздут, увеличен в объеме, активно напрягает при пальпации, плачет при осмотре. Печень +3+4 см из под края реберной дуги, селезенка +3 см у края реберной дуги,. Стул регулярный, окрашен. Мочу выделяет, моча темно желтого цвета.

**ОАК** эритроциты 2,9 х1012/л, гемоглобин 74 г/л, MCV 69, тромбоциты 362\*109/л, лейкоциты 8,79\*109/л, ретикул 3,6%, баз 1, эоз 1, пал 2, сег 45, лим 42, мон 9, СОЭ 2 мм\ч

**БХ крови** общий белок 60 г/л, мочевина 4,1 ммоль/л, креатинин 27 мкмоль/л, общий билирубин 53,5 ммоль/л, билируб прямой 14,8, АЛТ-10 Е/л, аст 35, мочев 4,1, креатинин 27 мкмль\л, лдг 385 ед\л, железо 37,9, ферритин **1609,6** калий 4,9, натрий 139, хлор 109

**Маркеры вирусных гепатитов В и С** отрицательные. Обнаружены постпрививочные антитела к HBsAG,

**Электрофорез гемоглобинов** HbA 86,4%, HbF or Hb variant 11,2, HbA2 2,4%

**УЗИ ОБП и почек** (06.03.2018): ПЕЧЕНЬ - увеличена в размерах: толщина правой доли 92 мм, толщина левой доли 44 мм, структура однородная, средней эхогенности. ЖЕЛЧНЫЙ ПУЗЫРЬ - 46х15 мм, овальной формы, стенки неутолщены, просвет свободен. ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА - размеры в норме, контуры ровные, структура однородная, средней эхогенности. СЕЛЕЗЕНКА - увеличена в размерах до 85х33 мм, структура однородная, средней эхогенности. ПОЧКИ - размеры в норме, топика обычная, структурные. МОЧЕВОЙ ПУЗЫРЬ - просвет свободен.

Молекулярно-генетическое исследование Анализ последовательности гена бета-глобина НВВ методом прямого секвенирования показал наличие мутации в промотерной области Prom -30T>A в гетерозиготном состоянии. Анализ последовательности гена бета глобина HBB методом прямого секвенирования показал наличие мутации IVS2-745C>G в гетерозиготном состоянии.

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