Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации

ГБОУ ВПО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России

Кафедра внутренних болезней №2 с курсом ПО

Кафедра внутренних болезней №1

**МЕТОДИЧЕСКИЕ УКАЗАНИЯ**

**ДЛЯ ОБУЧАЮЩИХСЯ № 31**

**к внеаудиторной (самостоятельной) работе**

**по дисциплине «Факультетская терапия, профессиональные болезни»**

**для специальности**  **060101.65** – Лечебное дело (очная форма обучения)

**ТЕМА**: «Гемолитические и апластические анемии.»

 Утверждены на кафедральном заседании

протокол № \_ от « \_» 2014 г.

протокол № \_ от «\_ » 2014 г.

Заведующий кафедрой внутренних болезней №2 с курсом ПО

д.м.н., проф. \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_Демко И.В.

Заведующий кафедрой внутренних болезней №1

д.м.н., проф. \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_Никулина С.Ю.

 Составитель :

асс. ,к.м.н. \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ Вырва П.В.

Красноярск

2014

1. **Тема:** Гемолитические и апластические анемии.
2. **Формы работы:**

- Подготовка к практическим занятиям.

- Подготовка материалов по НИРС.

1. **Перечень вопросов для самоподготовки по теме практического занятия**:

1. Дать определение анемия

2. Классификация анемий

3.Гемолитические анемии. Понятие. Классификация. Этиология и

патогенез. Лечение.

4. Апластическая анемия. Понятие. Классификация. Этиология и

патогенез. Лечение.

1. **Самоконтроль по тестовым заданиям данной темы**

1. НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ, ВЫЗЫВАЕМАЯ МЕДИКАМЕНТАМИ, ВОЗНИКАЕТ У ПАЦИЕНТОВ С ДЕФИЦИТОМ КАКИХ ФЕРМЕНТОВ

1) Глюкоза-6-фосфатдегидрогеназа

2) Глютатион-пероксидаза

3) Глютатион-редуктаза

4) 6-фосфоглюконат-дегидрогеназа

5) Пируваткиназа

Ответ: 1

2. КАКАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ ПРОТЕКАЕТ С ГИПОХРОМИЕЙ ЭРИТРОЦИТОВ И СНИЖЕНИЕМ ЦВЕТНОГО ПОКАЗАТЕЛЯ:

1) Болезнь Миньковского-Шоффара

2) Талассемия

3) Анемия при гиперспленизме

4) Аутоиммунная гемолитическая анемия

5) Болезнь Маркиафавы-Микели

Ответ: 2

3. ДЕФЕКТ ПРИ НАСЛЕДСТВЕННОМ МИКРОСФЕРОЦИТОЗЕ ЛОКАЛИЗУЕТСЯ В:

1) Белковой структуре мембраны эритроцита

2) Липидах мембраны эритроцита

3) Структуре гема

4) Цепях глобина

5) Правильно 3 и 4

 Ответ: 1

4. ДЛЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ ХАРАКТЕРНЫ:

1) Желтушность кожи и склер

2) Петехии на коже

3) Спленомегалия

4) Лимфаденопатия

5) Правило 1 и 3

 Ответ: 5

5. В ОСНОВЕ ТАЛАССЕМИИ ЛЕЖИТ:

1) Нарушение синтеза порфиринов

2) Нарушение синтеза цепей глобина

3) Дефицит Г-6-ФДГ

4) Дефицит железа

5) Нарушение синтеза железа

Ответ: 2

6. СИМПТОМЫ, ИМЕЮЩИЕ ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ ПРИ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЯХ:

1) стипень снижения количества гемоглобина и числа эритроцитов

2) ретикулоцитоз

3) спленомегалия

4) уровень непрямого билирубина

5) Правильный 2, 3, 4

Ответ: 5

7.СРЕДИ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ РАЗЛИЧАЮТ:

1) Наследственные

2) Приобретенные

3) Симптоматические

4) Идиопатические

5) Все перечисленное

Ответ: 5

8. К НАСЛЕДСТВЕННЫМ ГЕМОЛИТИЧЕСКИМ АНЕМИЯМ, ОБУСЛОВЛЕННЫМ ДЕФЕКТОМ МЕМБРАНЫ ЭРИТРОЦИТОВ ОТНОСЯТ:

1) Болезнь Миньковского-Щоффара

2) Апластическую анемию

3) Талассемии

4) Болезнь Маркиафавы-Микели

5) В12-дефицитная анемия

Ответ: 1

9. НАИБОЛЕЕ ЧАСТО СЕРПОВИДНОКЛЕТОЧНАЯ АНЕМИЯ ВСТРЕЧАЕТСЯ ВО ВСЕХ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ СТРАНАХ КРОМЕ:

1) Азербайджана

2) Грузии

3) Центральной Африки

4) Скандинавских странах

5) Во всех перечисленных

Ответ: 4

10. ДЛЯ СЕРПОВИДНОКЛЕТОЧНОЙ АНЕМИИ ХАРАКТЕРНЫ СЛЕДУЮЩИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ДАННЫЕ:

1) Гиперхромия эритроцитов

2) Ретикулоцитопения

3) Увеличение фракции непрямого билирубина

4) Изменения в электрофорезе гемоглобина

5) Правильно 3 и 4

Ответ: 5

1. **Самоконтроль по ситуационным задачам**

**Задача 1.**

У больной 34 лет жалобы на быструю утомляемость, головокружение, периодические приступообразные боли в правом подреберье. Подобные жалобы беспокоят с детства, во время обострений кожные покровы и склеры желтушные. Тоны сердца звучные, ритмичные, систолический шум на верхушке. Живот мягкий, болезненный в правом подреберье и в точке желчного пузыря. Печень у края реберной дуги, плотная, слегка болезненная, селезенка +5см, плотная. В анализе крови: Нв 80г/л, эритр. 2,4, ц.п. 1,0, лейк. 9,8, тромб. 150,0, ретикулоциты 140‰, СОЭ 30мм/ч. Реакция Кумбса отрицательная, непрямой билирубин 36мкмоль/л.

1) Гематологическая характеристика анемии?

2) Ваш диагноз?

3) Что ожидается при УЗИ желчного пузыря?

4) Какая осмотическая резистентность эритроцитов?

5) Основной метод лечения?

**Задача 2.**

Больная 60 лет. Жалобы на слабость и одышку в течение 2 месяцев. Иног-да отмечает головокружение, полуобморочное состояние. Страдает рядом заболеваний: язвенной болезнью 12-перстной кишки, получала циметидин; гипертонической болезнью, лечилась верошпироном, допегитом; паркинсонизмом, лечилась леводопой. 5 лет назад был приступ почечной колики. Объективно: бледность и субиктеричность склер. Лимфо-узлы не увеличены. Печень, селезенка не пальпируется. АД - 160/90 мм рт. ст. Анализ крови: гемоглобин 82 г/л эритроциты 2.4 ретикулоциты 18% лейкоциты 15,5 тромбоциты 30.6.

1) Дайте гематологическую характеристику анемии.

2) Какая наиболее вероятная причина анемии?

3) Какие дополнительные исследования необходимы для подтверждения диагноза? Их ве-роятные результаты?

4) Какой медикамент может вызвать анемию?

5) Ваши назначения?

**Задача 3.**

У ребенка 6 лет бледность кожных покровов с желтушным оттенком, увеличение селезенки на 4 см ниже реберной дуги. В анализе крови: Нв 82г/л, эритр. 2,1, ц.п. 0,9, ретикулоциты 175‰, непрямой билирубин 38мкмоль/л. Предварительный диагноз: наследственный микросфероцитоз (болезнь Минковского-Шоффара)

1) Что нужно определить для подтверждения диагноза?

2) Какая главная причина анемии?

3) Тактика лечения?

4) Какое осложнение возможно?

5) Как передается данное заболевание?

**Задача 4.**

Больная 56 лет отмечает нарастание общей слабости, одышки при ходьбе, появились головокружение, обморочные состояния. В течение 10 дней принимала бисептол по поводу обострения хронического пиелонефрита. При осмотре кожные покровы бледные с субиктеричностью. Лимфоузлы не увеличены. Печень, селезенка не пальпируются. В анализе крови: Нв 78г/л, эритр. 2,4, ц.п. 0,92, ретикулоциты 180‰, лейк. 13,5, тромб. 189, СОЭ №:мм/ч.

1) Характеристика гемограммы

2) Вероятная причина анемии?

3) Какие исследования необходимы для подтверждения диагноза?

4) Ваши назначения

5) Какие лекарственные средства, могут вызвать гемолитическую анемию?

**Задача 5.**

У больного 30 лет, через 3 дня после прививки против гриппа повысилась температура до 38С, стала нарастать общая слабость, одышка в покое, красная моча. Селезенка не пальпируется. В анализе крови: Нв 60г/л, эритр. 1,9, ц.п. 1,0, ретикулоциты 278‰. , в плазме обнаружен свободный гемоглобин. В анализе мочи большое количество гемосидерина.

1) Какой характер носит анемия у больного?

2) Дифференциальный диагноз?

3) Опишите картину крови

4) Возможные осложнения?

5) Характерная картина костного мозга?

**Ответы к ситуационным задачам:**

**Задача №1**

1. Нормохромная, гиперрегенераторная анемия средней степени тяжести

2. Наследственный микросфероцитоз (болезнь Миньковского – Шоффара)

3. Камни желчного пузыря

4. Сниженная

5. Спленэктомия.

**Задача №2**

1. Анемия тяжелая, гиперрегенераторная, с лейкоцитозом и тромбоцитопенией.

2. Гемолитическая, приобретенная, аутоиммунная.

3. Билирубин прямой и непрямой, железо сыворотки крови, проба Кумбса. Увеличение непрямого (свободного) билирубина и уровня железа, положительная проба Кумбса.

4. Верошпирон вызывает гемолиз у 0.3% больных. 20% больных, получающих допегит, имеют положительную пробу Кумбса.

5. Преднизолон, гемотрансфузии (эритроцитная масса).

**Задача №3**

1. Осмотическую стойкость эритроцитов.

2. Гемолиз внутриклеточный

3. Спленэктомия

4. Гемолитический криз

5. Передается по аутосомно-доминантному типу

**Задача №4**

1. Нормохромная, гиперрегенераторная, тяжелая анемия

2. Гемолитическая, аутоиммунная, приобретенная анемия (образование аутоантител к эритроцитам). Возможно, бисептол спровоцировал острый аутоиммунный процесс.

3. Увеличение непрямого билирубина, сывороточного железа, положительная прямая проба Кумбса.

4. Преднизолон, при развитии анемической комы или прекомы показаны гемотрансфузии (эритроциты отмытые, подобранные по непрямой пробе Кумбса)

5. Фенилгидразин, сульфоны, фенацетин, ацетанилид (большие дозы), химические вещества: нитробензол, свинец, токсины: укусы змей и пауков

**Задача №5**

1. У больного, более вероятно, аутоиммунная гемолитическая анемия с тепловыми гемолизинами.

2. Необходимо дифференцировать с болезнью Маркиафавы-Микеле, другими внутрисосудистыми гемолитическими анемиями.

3. Картина крови - часто в крови выявляется большое количество микросфероцитов, количество лейкоцитов повышено, нередко бывает сдвиг в лейкоцитарной формуле до миелоцитов, количество тромбоцитов нормальное.

4. Тромбозами периферических вен. Возможны приступы болей в животе, связанные с тромбозами мелких мезентериальных сосудов.

5. Морфологическая картина костного мозга отражает гиперрегенераторный характер анемии: красный росток резко раздражен, достигая 30—40%, соотношение лейко/эритро составляет 2/1 или 1/1 при норме 3/1—4/1. Тип кроветворения нормобластический, иногда с чертами мегалобластоидности вследствие относительного дефицита витамина В12 и фолиевой кислоты, усиленно расходуемых в период гемолитического криза.

1. **Перечень практических умений по изучаемой теме.**
2. Определить длиник и поперечник селезенки
3. Пальпировать периферические лимфоузлы
4. История болезни по терапии
5. Дежурство
6. **Рекомендации по выполнению НИРС.**

1. Алгоритм дифференциальной диагностики наследственных гемолитических анемий

2. Диагностика и лечение талассемий

3.Диагностика и ведение больного с анемией, связанной с дедицитом глюкоза 6 фосфат дегидрогеназы.

4. Диагностика и ведение больного с серповидноклеточной анемией.

 5. Алгоритм дифференциальной диагностики приобретенных гемолитических анемий.

1. **Рекомендованная литература по теме занятия**

**-обязательная**

1. Внутренние болезни : учебник : в 2 т. / ред. Н. А. Мухин, В. С. Моисеев, А. И. Мартынов. - 2-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2012. - Т. 1. - 672 с.

2. Внутренние болезни : учебник : в 2 т. / ред. Н. А. Мухин, В. С. Моисеев, А. И. Мартынов. - 2-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2012. - Т. 2. - 592 с.

3.Формулировка клинического диагноза (внутренние болезни, хирургические болезни, акушерство, гинекология) : метод. рекомендации для самостоят. работы студентов 4-6 курсов, обучающихся по специальности 060101 - Лечебное дело / сост. И. В. Демко, Д. Б. Дробот, О. В. Первова [и др.] ; ред. И. В. Демко ; Красноярский медицинский университет. - Красноярск : КрасГМУ, 2014. - 29 с.

4. Лекарственные средства : (сб. рецептов, изучаемых на циклах внутренние болезни, профпатология, эндокринология, хирургические болезни, акушерство и гинекология для самостоят. работы студентов 4-6 курсов, обучающихся по специальности 060101 - Лечебное дело): метод. пособие / сост. И. В. Демко, С. Ю. Никулина, И. И. Черкашина [и др.] ; Красноярский медицинский университет. - Красноярск : КрасГМУ, 2014. - 118 с.

**- дополнительная**

1. Дополнительные методы обследования больного в терапевтической практике : учеб. пособие для студентов мед. вузов : в 2 ч. / Л. С. Поликарпов, Н. А. Балашова, Е. О. Карпухина [и др.] ; Красноярский медицинский университет. - Красноярск : КрасГМУ, 2011. - Ч.2. - 156 с. : ил. : 54.70.

2. Патофизиология красной крови. Анемии : учеб.-метод. пособие / сост. А. В. Ефремов, А. Р. Антонов, Ю. В. Начаров [и др.]. - Новосибирск : Сибмедиздат НГМУ, 2010. - 48 с.

**- электронные ресурсы**

1. ЭБС КрасГМУ "Colibris";

 2. ЭБС Консультант студента;

3. ЭБС Университетская библиотека OnLine;

 4. ЭНБ eLibrary