Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет

имени профессора В. Ф. Войно-Ясенецкого»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра детских болезней с курсом ПО

**Факультетская педиатрия, эндокринология**

Рабочая тетрадь студента

**Тема: «Тромбоцитопатии»**

Для студентов 5 курса,

специальности 31.05.02 Педиатрия (очная форма обучения)

Ф.И.О. \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Группа **\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

2021 г

Рабочая тетрадь составлена в соответствии с рабочей программой дисциплины «Факультетская педиатрия, эндокринология» для специальности 31.05.02 Педиатрия (очная форма обучения) и предназначена для аудиторной и внеаудиторной работы студентов. Рабочая тетрадь обеспечивает максимальную активность студентов во время практических занятий. Заполнение рабочей тетради способствует качественному и системному усвоению получаемой информации, корректности и упорядоченности ее фиксации, что позволяет студентам овладеть необходимым уровнем знаний, умений и навыков по изучаемой теме. Работая с данной тетрадью, студенты получают целевую установку на самостоятельное изучение учебной и дополнительной литературы, их внимание акцентируется на вопросах, которые имеют важное прикладное значение для последующего обучения. Тетрадь составлена с учетом современных рекомендаций в области педиатрии.

Актуальность темы: тромбоцитопатии являются самой частой причиной кровотечений в детском возрасте (от 36 до 65%).

**Задание 1 (для актуализации знаний).**

**1. Повторите знания из курса физиологии:**

*а) строение тромбоцитов (рисунок или описание словами):*

*б) функции тромбоцитов:*

|  |
| --- |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |

*в) особенности образования тромбоцитов в костном мозге:*

|  |
| --- |
|  |
|  |
|  |

**2. Дайте определение понятию «тромбоцитопатии»**

|  |
| --- |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |

**3. Приведите классификацию тромбоцитопатий с 1-2 примерами конкретных заболеваний.**

**- Наследственные формы**

***Основные патогенетические группы***

|  |
| --- |
|  |
|  |
|  |
|  |

***Функционально-морфологические формы***

|  |
| --- |
|  |
|  |
|  |
|  |

**- Приобретенные формы**

|  |
| --- |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |
|  |

**4. Изложите принципы диагностики тромбоцитопатий.**

*Особенности наследственного анамнеза:*

|  |
| --- |
|  |
|  |

*Особенности анамнеза жизни (прорезывания зубов, кровотечения при взятии анализов при травмах и пр.):*

|  |
| --- |
|  |
|  |
|  |

*Клиническая картина:*

*Кожная геморрагическая сыпь* **……………………………………………..**

*Геморрагический синдром***…………………………………………………..**

*Эндотелиальные пробы* **……………………………………………………**

*Стигмы дисэмбриогенеза* **…….…………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………………**

**5. Принципы диагностики тромбоцитопатий (заполните таблицу)**

|  |  |
| --- | --- |
| Особенности клинического анализа крови |  |
| MPV |  |
| Аггрегационные тесты |  |
| Фактор Виллебранда |  |
| Электронная микроскопия |  |
| Время кровотечения |  |
| Факторы свертывания крови |  |
| Мембранные GP тромбоцитов |  |

**6. Изложите правила терапии тромбоцитопатий**

*Диета*

|  |
| --- |
|  |
|  |
|  |

*Ограничения в приеме лекарственных средств*

|  |
| --- |
|  |
|  |
|  |

*Местная гемостатическая терапия*

|  |
| --- |
|  |
|  |
|  |

*Системные препараты (заполните таблицу)*

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Группа** | **Препарат** | **Дозы и режим введения** |
| Антифибринолитики |  |  |
| Аналог АДГ |  |  |
| Ангиопротекторы |  |  |
| Тромбоциты |  |  |
| rFVIIа |  |  |

**Задание 2 (тесты).**

1. КАКой показатель отвечает за сосудисто-тромбоцитарный гемостаз?

А) АЧТВ

Б) ПТВ

В) фибриноген

Г) СРБ

Д) время кровотечения

2. Тромбоцитопатия - это

А) качественный дефект и дисфункция тромбоцитов

Б) снижение уровня тромбоцитов в крови

В) нарушение взаимодействия фактора Виллебранда и тромбоцитов

Г) вид ангиопатии

3. Обязательным показанием к исследованию системы гемостаза и консультации гематолога является

А) повышенная кровоточивость независимо от возраста и пола

Б) повышенная кровоточивость у мальчиков

В) повышенная кровоточивость у девочек

Г) показаний нет

4. При повышенной кровоточивости у девочки (частые носовые кровотечения) с нормальным количеством тромбоцитов ВЫ подумаете о диагнозе

А) тромбоцитопатия

Б) гемофилия А

В) тромбоцитопения

Г) гемофилия В

5. С чем необходимо дифференцировать клинические проявления тромбоцитопатии

А) с тромбоцитопенией

Б) с ЖДА

В) с аллергической сыпью

Г) с вирусной экзантемой

6. Лекарственными средствами, улучшающими функцию тромбоцитов являются

А) ацетисалициловая кислота

Б) этамзилат

В) НПВС

Г) депакин

7. ТРомбастения Гланцмана обусловлена

А) мембранными аномалиями тромбоцитов

Б) недостаточным пулом хранения

В) нарушением реакции высвобождения

Г) патологией сосудистой стенки

8. Симптомами, характерными для тромбоцитопатии являются

А) гематомы

Б) петехии

В) гемартрозы

Г) спленомегалия

9. Расстройства гемостаза при тромбоцитопатии обусловлены

А) тромбоцитопенией

Б) функциональной неполноценностью тромбоцитов

В) дефицитом VIII фактора

Г) дефицитом IX фактора

10. Тип кровоточивости при тромбоцитопатии

А) гематомный

Б) петехиально-пятнистый

В) васкулитно-пурпурный

Г) ангиоматозный

**Задание 3 (практика).**

Мальчик 12 лет. Страдает заболеванием «хронический гломерулонефрит, гематурическая форма». Нефрологом был назначен прием препарата курантил по 25 мг 3 раза в сутки на 3 месяца. В последний месяц родители стали замечать спонтанное появление синяков на теле, элементов петехиальной сыпи в местах резинок от одежды, дважды затяжные носовые кровотечения из обеих половинок носа. Утром вновь носовое кровотечение из обеих ноздрей. Обратились к педиатру. При осмотре состояние ребенка средней степени тяжести, самочувствие не страдает. При осмотре выявлены единичные экхимозы на коже разной степени давности, после измерения АД в месте прилегания манжетки появилась геморрагическая сыпь. Из ноздрей торчат турунды, пропитанные кровью. По задней стенке глотки стекает кровь. По другим органам и системам при физикальном осмотре отклонений не выявлено. В анализах крови гемоглобин 125 г/л, эритроциты 5х1012 /л, лейкоциты 5,2х109 /л, тромбоциты 300х109/л, СОЭ 8 мм/час. ВК (время кровотечения) более 15 мин. Время свертывания крови (ВСК 2 мин).

Вопросы:

1. Ваш предполагаемый диагноз. Возможная причина заболевания?

2. Перечислите дифференциальные диагнозы.

3. Какие анализы Вы знаете для подтверждения диагноза?

4. Вы – врач педиатр на приеме. Ваши действия.

5. Вы врач – гематолог КККЦОМД. Ваши рекомендации (диета, режим, консультации, лечебные назначения, дата повторного осмотра).

**УИРС:**

**Выберите тему для более углубленного изучения темы занятия (УИРС), напишите реферат или сделайте презентацию в .ppt**

1. Тромбастения Гланцмана

2.Синдром Херманского-Пудлака

3. Синдром Чедиака-Хигаси

4. Синдром Бернара-Сулье

5. Синдром Мея-Хегглина

6. Синдром Элерса-Данло

7. Болезнь Виллебранда

**Литература**:

Основная:  
Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. - 8-е изд., перераб. и доп. - СПб. : Питер, 2017. - Т. 1. - 880 с. : ил. - (Учебник для вузов).  
Дополнительная:  
1. Федеральные клинические рекомендации Союза педиатров России (<http://www.pediatr-russia.ru/newsrecomend)>

2. Федеральные клинические рекомендации по разделу «Детская гематология». Available from: <https://fnkc.ru/index.jsp?load=pnd-clinical-references>

# 3. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 2 апреля 2013 г. N 183н "Об утверждении правил клинического использования донорской крови и (или) ее компонентов".

Электронные ресурсы:  
1. ЭБС КрасГМУ "Colibris";  
2. ЭБС Консультант студента;  
3. ЭБС Университетская библиотека OnLine;  
4. ЭНБ eLibrary