

**Методические указания по теме: «Гемолитические анемии. Геморрагические диатезы. Ранняя диагностика на догоспитальном этапе. Тактика врача общей практики»**

**Цель занятия:**

1. Усвоение теоретического материала (вопросы этиопатогенеза, клинической картины, диагностики и дифференциальной диагностики, принципов лечения) гемолитических анемий.
2. Усвоение теоретического материала по клиническим проявлениям и тактике обследования и лечения пациентов с геморрагическими диатезами.
3. Формирование практических навыков по клиническому обследованию пациентов с гемолитической анемией, геморрагическими диатезами, умению проводить дифференциальную диагностику, оценивать лабораторные данные и составлять обоснованный план обследования и дальнейшего ведения пациентов.

Учебно-тематический план:

Практическое занятие- 1 час

Самостоятельная работа- 1 час

Всего – 2 часа

**Задания для домашней подготовки:**

1. Ознакомиться с теоретическими вопросами: вопросы этиопатогенеза, клинические проявления гемолитических анемий. Принципы диагностики, картина крови, данные лабораторных обследований при гемолитических анемиях.
2. Типы геморрагических диатезов: патология тромбоцитарного звена. Тромбоцитопении. Тромбоцитопатии. Клинические проявления, диагностика, тактика обследования и лечения пациентов.
3. Типы геморрагических диатезов: патология сосудистой стенки. Клиническая картина. Диагностика и дифференциальная диагностика. Подходы к лечению.
4. Типы геморрагических диатезов: Коагулопатии. Особенности клинической картины. Лабораторная диагностика. Принципы ведения пациентов.

**Контрольные вопросы**

1. Причины геморрагических диатезов: патология тромбоцитарного звена, сосудистой стенки, нарушения коагуляционного гемостаза.
2. Тромбоцитопении и тромбоцитопатии: виды, вопросы этиопатогенеза и клинические проявления. Диагностика. Трактовка лабораторных показателей. Принципы ведения пациентов.

3. Васкулопатии: тромботическая тромбоцитопеническая пурпура, гемолитикоуремический синдром, геморрагический васкулит, метаболические и воспалительные изменения сосудов. Клинические проявления, диагностика, принципы лечения.
4. Коагулопатии: клинические проявления, лабораторная диагностика, особенности ведения пациентов.
5. Дифференциальная диагностика геморрагических васкулитов на основе клинических проявлений, лабораторных показателей. Тактика ведения пациентов с геморрагическими васкулитами врачом общей практики совместно с гематологами и другими смежными специалистами.

## **II. АУДИТОРНОЕ ЗАНЯТИЕ**

Хронокарта клинического практического занятия по теме:

	На 1 час
Вводное слово преподавателя, контроль посещаемости, результат проверки рефератов	2 мин
Тестирование	4 мин
Обсуждение теоретических вопросов, заслушивание докладов	7 мин
Обсуждение клинической ситуации на примере пациента и /или ситуационной задачи; отработка практических навыков	25 мин
Контроль усвоения (контрольные вопросы)	4 мин
Выставление оценок, преподаватель подводит итог занятия, дает задание на следующее	3 мин

### **Структура семинара**

#### **1. Введение**

#### **2. Основной этап:**

Разбор теоретических вопросов по типам, этиопатогенезу, клинической картине, клинической и лабораторной диагностике, дифференциальной диагностике гемолитических анемий; патогенетическим типам геморрагических диатезов и их дифференциальной диагностике. Роль врача общей практики в первичной диагностике и последующем ведении пациентов совместно с гематологом и специалистами смежных специальностей.

#### **3. Решение ситуационных задач**

Задача №1 ПК-5, ПК-6

Больная З., 32 года, поступила в терапевтическое отделение городской больницы с жалобами на выраженную общую слабость, утомляемость, ощущения сердцебиения и одышки при минимальной физической нагрузке, головокружение и шаткость походки, повышение температуры тела до 37,5-37,8 °С.

Из анамнеза известно, что вышеуказанные жалобы появились после перенесенной «вирусной инфекции», по поводу которой больная в течение 7 дней принимала сульфаниламидные препараты. Проводимая терапия состояние больной не улучшила. В связи с ухудшением ее самочувствия в поликлинике по месту жительства был сделан анализ крови, по результатам которого была выявлена выраженная анемия (со слов участкового терапевта - 60 г/л). Пациентка была госпитализирована в стационар для уточнения диагноза и назначения соответствующего лечения.

При осмотре зафиксировано состояние средней тяжести. Конституция нормостеническая, пониженного питания. Рост - 168 см. Вес - 52 кг. Температура тела - 37,6 °С. Кожные покровы бледные с иктеричным оттенком. Склеры слегка желтушны. Пальпируются увеличенные шейные и подмышечные лимфоузлы размером до 0,5 см. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет; перкуторный звук - ясный легочный. ЧД - 24 в минуту. Тоны сердца несколько приглушены, ритмичны. На верхушке определяется систолический шум дующего характера, без иррадиации. ЧСС - 120 в минуту. АД - 105/70 мм рт.ст. Живот при пальпации мягкий, слегка болезненный в левом подреберье, где определяется плотноватый нижний полюс селезенки. Закругленный мягкий край печени выступает из-под реберной дуги на 1,5 см. Размеры печени по Курлову: 11х9х8 см. Стул неустойчивый. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Моча насыщенного темного цвета. Периферических отеков нет. Неврологический статус без особенностей.

Клинический анализ крови: Нв - 68 г/л, эритроциты -  $2,29 \times 10^{12}$ , ретикулоциты - 20 %<sup>o</sup>, гематокрит - 20,8 %, лейкоциты -  $6,7 \times 10^9$ , палочкоядерные - 17 %, сегментоядерные - 64 %, лимфоциты - 9 %, моноциты - 10 %, тромбоциты -  $156 \times 10^9$ , СОЭ - 65 мм/ч.

Биохимический анализ крови: глюкоза - 4,8 ммоль/л, холестерин - 4,5 ммоль/л, креатинин - 78 мкмоль/л, общий белок - 68 г/л, билирубин общий - 60 мкмоль/л (непрямой - 52 мкмоль/л, прямой - 8 мкмоль/л), АЛТ - 24 Ед/л, АСТ - 28 Ед/л.

Общий анализ мочи:

цвет - темный, относительная плотность - 1028, белок - 0,15 г/л, глюкоза отсутствует, лейкоциты - 4-5 в поле зрения, эритроциты отсутствуют, цилиндры - зернистые (4-6 в поле зрения), содержание уробилиногена повышено.

### Проба Кумбса

Агглютинины	IgG	IgA	IgM
Тепловые	—	+	++++
Холодовые	+++	++	+++

### Вопросы

1. Какой диагноз можно предположить на основании описанной клинической картины и данных дополнительных методов исследования?
2. Какие основные клинические и лабораторные признаки позволяют поставить диагноз данного заболевания?
3. С какими иными патологическими процессами, сопровождающимися желтухой, необходимо дифференцировать это заболевание и на основании каких клинических и лабораторных данных можно это сделать?
4. С помощью каких специфических тестов можно окончательно верифицировать диагноз заболевания?
5. Какие провоцирующие факторы могли способствовать развитию заболевания у данной пациентки?
6. Какие лекарственные препараты целесообразно в первую очередь использовать у данной больной?

#### Задача №2 (ПК-5, ПК-6)

Больная Д., 22 года, студентка, поступила в терапевтическое отделение городской больницы с жалобами на общую слабость, чрезмерную утомляемость, головокружения, сонливость в течение дня, одышку при ходьбе и минимальной физической нагрузке, «пожелтение» кожи, периодически возникающую боль в животе и в поясничной области, преимущественно в ночное время, повышение температуры тела до 38 °С, кровоточивость десен.

Симптоматика впервые привлекла внимание больной около 6 мес назад. Больная отмечала связь ухудшения самочувствия с менструальным циклом и простудными заболеваниями. За последние месяцы дважды госпитализировалась в хирургическое отделение в связи с подозрением на острое заболевание органов брюшной полости. Незадолго до настоящей госпитализации пациентка заметила, что ей стало трудно ходить из-за боли и отека в левой голени. Участковым терапевтом была направлена в стационар для уточнения диагноза и назначения соответствующего лечения.

При осмотре - состояние средней тяжести. Конституция нормостеническая, обычного питания. Рост - 160 см. Вес - 55 кг. Температура тела - 37,8 °С. Кожные покровы и видимые слизистые желтушной окраски. Пальпируются мягкие подчелюстные, подмышечные и паховые лимфоузлы с обеих сторон, размером менее 0,5 см. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет; перкуторный звук - ясный легочный. ЧД - 16 в минуту. Тоны сердца слегка приглушенные, на верхушке сердца (только в вертикальном положении) определяется систолический шум малой интенсивности. ЧСС - 96 в минуту. АД - 95/75 мм рт.ст. Живот при пальпации мягкий, болезненный в эпигастральной области. Печень не выступает из-под края реберной дуги. Размеры печени по Курлову: 9x8x7 см. Селезенка не пальпируется. Диспепсических явлений нет. Мочеиспускание свободное, без боли и рези, не учащенное. Моча насыщенного темного цвета. Отек левой голени до верхней ее трети с набухшими подкожными венами в этой области, кожные покровы в области левой голени желтушные с цианотическим оттенком. Больная сонлива; во времени и пространстве ориентирована;

на вопросы отвечает правильно. Очаговой неврологической симптоматики не выявлено.

Клинический анализ крови: Hb - 76 г/л, эритроциты -  $2,8 \times 10^{12}$ , ретикулоциты - 14 %<sup>o</sup>, гематокрит - 20,8 %, лейкоциты -  $3,5 \times 10^9$ , палочкоядерные - 6 %, сегментоядерные - 52 %, лимфоциты - 38 %, моноциты - 4 %, эозинофилы отсутствуют, тромбоциты -  $160 \times 10^9$ ,

СОЭ - 45 мм/ч.

Биохимический анализ крови: глюкоза - 3,8 ммоль/л, холестерин - 4,9 ммоль/л, креатинин - 120 мкмоль/л, общий белок - 56 г/л, билирубин общий - 52 мкмоль/л (непрямой - 40 мкмоль/л, прямой - 12 мкмоль/л), АЛТ - 28 Ед/л, АСТ - 32 Ед/л.

Общий анализ мочи:

цвет - темный, относительная плотность - 1006, белок - 0,24 г/л, глюкоза отсутствует, лейкоциты - 4-6 в поле зрения, эритроциты - 8-10 в поле зрения, цилиндры - зернистые (3-5 в поле зрения), содержание уробилиногена и гемосидерина повышено.

### Проба Кумбса

Агглютинины	IgG	IgA	IgM
Тепловые	-	-	-
Холодовые	-	-	-

Проба Хема (кислотный тест): положительна.

1. Сформулируйте диагноз.
2. С какими иными патологическими процессами необходимо дифференцировать данное заболевание?
3. Чем обусловлены поражения левой голени у данной пациентки?
4. Какие специфические тесты могут способствовать верификации диагноза данного заболевания?
5. Какие осложнения характерны для данной болезни?
6. Какие методы лечения данной пациентки могут быть использованы?

### Задача №3 (ПК-5, ПК-6)

Больной 25 лет, студент, вскоре после вакцинации противогриппозной вакциной отметил появление небольшой желтушности кожных покровов, слабость, утомляемость, тяжесть в левом подреберье. Пальпаторно определяется увеличение селезенки на 4 см ниже края реберной дуги по левой срединно-ключичной линии.

Клинический анализ крови: Нв — 64 г/л, эр. —  $2,0 \times 10^9$ /л, ц.п. — 0,9 г, ретикул. — 40, тромб. —  $215 \times 10^9$ /л, лейкоц. —  $15,0 \times 10^9$ /л, в формуле пал. — 10%, сегм. — 78%, лимф. — 10%, мон. — 2%, СОЭ — 17 мм/час. Общий билирубин 60 мкмоль/л, пр. — 10 мкмоль/л, непр. — 50 мкмоль/л, сывороточное железо — 20 мкмоль/л. Общий анализ мочи; белок — 0,002%, реакция на гемосидерин в моче — отрицательная. Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоц. — 2000 в 1 мл, эр. — 1000 в 1 мл. Проба Кумбса +++.

Миелограмма: выраженная гиперплазия эритроидного ростка костного мозга эритрокариоциты — 57%, соотношение лейко/эритро 1/1.

## Вопросы

1. Предположительный диагноз.
2. Каков предположительный механизм вызванной анемии.
3. Назначьте лечение, определите его этапы.
4. Показано ли данному больному переливание эритроцитарной массы, если показано, то каким образом она должна быть приготовлена.

Задача №4 ПК-5, ПК-6

Девочка 12 лет.

*Данные анамнеза:* от 2-й беременности, срочных родов. Период новорожденности протекал нормально. С 4-х лет отмечались проявления экссудативного диатеза, что связывали с искусственным вскармливанием. После 1 года у ребенка периодически появлялась сыпь и отек Квинке после приема яйца, шоколада, апельсинов. Часто болеет ОРВИ. За 15 дней до госпитализации заболела фолликулярной ангиной. Получала лечение антибиотиками, много пила, в том числе апельсиновый сок. На 14 день болезни у ребенка появилась боль в голеностопном суставе и сыпь на ногах.

*Данные объективного осмотра при поступлении:* на голенях, бедрах, ягодицах, симметричная, больше на разгибательных поверхностях и вокруг суставов отмечается обильная экссудативно-геморрагическая сыпь. Голеностопные суставы отечны. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Число дыханий 20 в минуту. Тоны сердца звучные. Пульс 80 в минуту. АД 110/60 мм рт. столба. Живот мягкий, болезненный при пальпации вокруг пупка, в точке желчного пузыря. Appetit снижен. Язык влажный, густо обложен белым налетом. Стул был после клизмы, оформленный, с небольшим количеством слизи.

*Данные проведенного обследования:*

Анализ крови: гем.-126 г/л, эр.- $4,0 \times 10^{12}$ /л, цв.п.-0.95, тромб.- $322 \times 10^9$ /л, лейкоц.- $7,4 \times 10^9$ /л, п.я.-6%, с.я.-64%. эоз.-8%, л.-18%. м-4%, СОЭ-24 мм/час.

Время кровотечения по Дукке 3 мин, время свертывания крови по Бюргеру: начало-1 мин, конец-3 мин.

## Вопросы.

1. Поставьте диагноз
2. Какие клинические синдромы характерны для этого заболевания?
3. План обследования

4. План лечения.
5. Какие факторы могли способствовать развитию заболевания?

#### **4. Тестовый контроль**

- 1) (ПК-5) Для гемолитической анемии характерно:
  - Гиперхромия эритроцитов
  - Ретикулоцитоз
  - Снижение осмотической стойкости эритроцитов
  - Гипербилирубинемия
  - Тромбоцитоз
- 2) (ПК-6) Лекарственные препараты, способные вызвать тромбоцитопению
  - Гепарины
  - Карбамазепин
  - Антациды
  - Тиазидные диуретики
  - Эуфиллин
- 3) (ПК-5) Для геморрагического васкулита характерны следующие признаки:
  - Пальпируемая пурпура на коже конечностей
  - Гематурия
  - Инфильтраты в легких
  - Тугоухость
  - Полиартралгия
- 4) (ПК-5) Для коагулопатий характерно:
  - Типичны кровоизлияния в суставы, мышцы, полости тела
  - Развивается поражение сердца и легких
  - Связаны с дефицитом факторов свертывания
  - Типичны нарушения показателей коагулограммы (ПВ, АЧТВ)
  - Обусловлены дефицитом микроэлементов
- 5) (ПК-5) Причины кровоточивости при болезнях печени:
  - Нарушение всасывания и метаболизма витамина К
  - Гипербилирубинемия
  - Снижение синтеза факторов свертывания

- Варикозное расширение вен пищевода при циррозе печени
  - Усиление синтеза острофазовых белков
- 6) (ПК-5) К гемолитическим анемиям относятся:
- Талассемия
  - Болезнь Маркиафавы-Микелли
  - Сидеробластная анемия
  - Железодефицитная анемия
  - Пароксизмальная холоддовая гемоглобинурия
- 7) (ПК-6) Гемотрансфузии у больных аутоиммунной гемолитической анемией:
- Безопасны
  - Часто приводят к разрушению эритроцитов
  - Трудны, так как трудно типировать эритроциты реципиента
  - Реакции можно избежать, если гемотрансфузии проводить очень медленно
  - Реакции можно избежать, если гемотрансфузии проводить очень быстро
- 8) (ПК-5) Внутрисосудистый гемолиз:
- Характерен для большинства гемолитических анемий
  - Характеризуется повышением уровня непрямого билирубина
  - Характеризуется повышением уровня прямого билирубина
  - Характеризуется повышением уровня свободного гемоглобина
  - Характерна гемоглобинурия
- 9) (ПК-5) Анурия и почечная недостаточность при гемолитической анемии:
- Не возникает никогда
  - Возникает всегда
  - Характерна для внутриклеточного гемолиза
  - Характерна для внутрисосудистого гемолиза
- 10) (ПК-5) Для какого заболевания характерен внутрисосудистый гемолиз:
- Наследственный сфероцитоз
  - Талассемия
  - Тепловая аутоиммунная гемолитическая анемия
  - Болезнь Маркиафавы-Микелли



## 5. Заключение

## 6. Самостоятельная работа

- Составление клинических задач по теме «Гемолитические анемии», «Геморрагические диатезы».
- Проработка теоретического материала по темам занятия.
- Подготовка и написание реферата по теме занятия.
- Разработка клинического разбора пациента с геморрагическим диатезом.

## РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

### а) основная литература:

1. Денисов И.Н., Общая врачебная практика. В 2 т. Т. 1 [Электронный ресурс] : национальное руководство / под ред. акад. РАМН И.Н. Денисова, проф. О.М. Лесняк. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 976 с. - ISBN 978-5-9704-4164-0 - Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970441640.html>
2. Денисов И.Н., Общая врачебная практика: национальное руководство: в 2 т. Т. II [Электронный ресурс] / под ред. акад. РАН И.Н. Денисова, проф. О.М. Лесняк - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 888 с. - ISBN 978-5-9704-3906-7 - Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970446539.html>
3. Рукавицyna О.А., Анемии [Электронный ресурс] / под ред. О.А. Рукавицyna - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 256 с. - ISBN 978-5-9704-3978-4 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970439784.html>
4. Кишкун А. А., Назначение и клиническая интерпретация результатов лабораторных исследований [Электронный ресурс] / А. А. Кишкун - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 448 с. - ISBN 978-5-9704-3873-2 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970438732.html>

### б) дополнительная литература:

1. Томилов А.Ф., Атлас клинической медицины: Внешние признаки болезней [Электронный ресурс] / Томилов А.Ф. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 176 с. - ISBN 978-5-9704-2562-6 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970425626.html>
2. Давыдкин И.Л., Болезни крови в амбулаторной практике: руководство [Электронный ресурс] / И. Л. Давыдкин, И. В. Куртов, Р. К. Хайретдинов [и др.] - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 184 с. - ISBN 978-5-9704-2725-5 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970427255.html>

### Методическое обеспечение:

- методическое: алгоритмы, схемы, наглядные пособия;
- материальное: таблицы, плакаты, оборудование и материалы.