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: «Гемофилия»**

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.

**Задание № 1. Задание для актуализации знаний.**

**1. Изобразите схему тромбообразования, включая внутренний и внешний механизм активации протромбиназы.**

**2. Дайте определение термину «Гемофилия», глядя на схему (задание 1).**

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

**3. Закончите предложения, вставляя пропущенные слова.**

*Основное проявление гемофилии - кровотечения и кровоизлияния, возникающие вследствие ………….. Кровотечения развиваются …………. после травмы, но часто происходит ……………. остановка с последующим ……………. кровотечения спустя некоторое время. Кроме того, кровотечения при гемофилии могут возникать после небольшой травмы, ………………… по тяжести выраженности геморрагического проявления. Эти обстоятельства приводят к потере связи кровоизлияния и травмы, в этом случае говорят о ……………… кровоизлияниях и кровотечениях. Основные компоненты патологического процесса при гемофилии:*

*• кровоизлияния, ……………… органы и ткани*

*• кровотечения, приводящие к физиологически значимой …………*

*• рецидивирующие кровоизлияния в ……….., приводящие к формированию хронического ……………….. процесса, …………….. суставных поверхностей и нарушению …………… суставов.*

*При отсутствии адекватной помощи пациенты с тяжёлой и среднетяжёлой формой гемофилии могут …………….. от кровопотери, …………………. в жизненно важные органы. Эти дети страдают от выраженного ……………. синдрома, возникающего в связи с кровоизлияниями. К 5 - 7 годам может развиться значимое нарушение функции …………., гипотрофия мышц. Дети теряют подвижность, возможность обслуживать себя. Все эти факторы приводят к значительной физической психологической и социальной дезадаптации, 10 - 14 годам дети становятся тяжёлыми ………………...*

**4. Классификация гемофилии по типам (в зависимости от поврежденного фактора свертывания крови).**

|  |  |
| --- | --- |
| Фактор | Тип гемофилии |
|  |  |
|  |  |
|  |  |

**5. Напишите кратко патогенез гемофилии**

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

**6. Отразите степени тяжести гемофилии (заполните таблицу)**

|  |  |
| --- | --- |
| **Степень тяжести** | **Уровень фактора** |
| Тяжелая |  |
| Среднетяжелая |  |
| Легкая |  |

**7. Классификация гемофилии в зависимости от наличия и активности ингибитора**

**1)**

**2)**

**8. Напишите *основные* критерии диагноза «Гемофилия»**

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

***и дополнительные*** **критерии**

|  |
| --- |
|  |
|  |

**9. Особенности клинической картины при гемофилии в зависимости от степени тяжести.**

**Основной тип кровоточивости при гемофилии – это \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_, а время возникновения кровотечения - \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_.**

***Тяжелая форма:***

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

***Среднетяжелая форма:***

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

***Легкая форма:***

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

**10. Укажите стадии течения гемартрита**

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

**11. Перечислите осложнения гемофилии**

**1)**

**2)**

**3)**

**4)**

**12. Напишите все лабораторно-инструментальные методы, применяемые для диагностики гемофилии (заполните таблицу по примеру)**

|  |  |
| --- | --- |
| **Метод исследования** | **Цель назначения, искомый результат** |
| Клин анализ крови | Уровень Hb – степень постгеморрагической анемии  Уровень лейкоцитоза – активность бактераильного процесса при наличии гематомы любой локализации |
| ВК | При гемофилии не удлинено |
| ВСК | Резко удлинено |
| Коагулограмма | Уровень АЧТВ, ПТИ, фибриногена, всех факторов свертывания |
|  |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |

**13. Напишите какие существуют 3 метода заместительной терапии гемофилии:**

1)

2)

3)

**14. Отразите основные правила профилактики и остановки кровотечений.**

**1)**

**2)**

**3)**

**15. Напишите формулы для расчета рекомбинантных факторов свертывания крови**

***F VIII =***

***F IX =***

**Используйте для расчета таблицу.**

**Специфическая гемостатическая терапия при гемофилии**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Локализация кровотечения | Гемофилия А | | Гемофилия В | |
| Необходимый уровень ф.VIII | Длительность введения  ф. VIII | Необходимый уровень ф. IX | Длительность введения  ф. IX |
| Сустав | 40-60% | 1-2 дня | 40-60% | 1-2 дня |
| Мышцы (кроме подвздошно-поясничной) | 40-60% | 1-2 дня | 40-60% | 1-2 дня |
| Подвздошно-поясничная мышца | 80-100% | 1-2 дня | 60-80% | 1-2 дня |
| ЦНС | 80-100% | 1-7 дней | 60-80% | 1-2 дня |
| ЖКТ | 80-100% | 1-6 дней | 60-80% | 1-6 дней |
| Почки | 50% | 3-5 дней | 40% | 3-5 дней |

**16. Перечислите показания для проведения постоянной профилактики гемофилии**

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

**17. Заполните таблицу «Дозы и схемы профилактической терапии»**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | **доза** | **кратность введения** |
| **F VIII** |  |  |
| **F IX** |  |  |

**18. Заполните таблицу «Лекарственные препараты для лечения гемофилии»**

|  |  |
| --- | --- |
| **Состав** | **Торговые названия** |
| Рекомбинантный фактор VIII | Гемофил М, …., …… |
| Рекомбинантный F IX | Иммунин, …., ……. |

**19. Осложнением заместительной терапии гемофилии является появление ингибитора к дефицитным факторам. Заполните таблицу «Препараты для лечения ингибиторной формы гемофилии».**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **Состав** | **Торговое название** | **Принцип действия** | **Доза** | **Интервал введения** |
| Протромбиновый комплекс |  |  |  |  |
| F VII |  |  |  |  |

**20. Отразите современные принципы генной терапии гемофилии**

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

**21. Практические рекомендации по образу жизни для пациентов с гемофилией**

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

**Задание № 2 (тесты).**

**1. ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ГЕМОФИЛИИ ИНФОРМАТИВНЫМ ЯВЛЯЕТСЯ ОПРЕДЕЛЕНИЕ**

А) времени свертываемости

Б) времени кровотечения

В) плазминогена

Г) количества D-димеров

**2. ДЛЯ ПОДТВЕРЖДЕНИЯ ДИАГНОЗА ГЕМОФИЛИИ В ПЕРВУЮ ОЧЕРЕДЬ НЕОБХОДИМО ОПРЕДЕЛЕНИЕ ФАКТОРОВ СВЕРТЫВАЮЩЕЙ СИСТЕМЫ КРОВИ ТАКИХ, КАК**

А) I или II

Б) VIII или IХ

В) III или IV

Г) V или VI

**3. ПРИ ГЕМОФИЛИИ КРОВОТОЧИВОСТЬ БЫВАЕТ**

А) васкулитно-пурпурной

Б) петехиально-пятнистой

В) гематомной

Г) ангиоматозной

**4. УДЛИНЕНИЕ ВРЕМЕНИ СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ**

А) гемофилии

Б) гемолитической анемии

В) геморрагического васкулита

Г) тромбоцитопенической пурпуры

**5. СРЕДИ РОДСТВЕННИКОВ РЕБЁНКА С ПОДОЗРЕНИЕМ НА ГЕМОФИЛИЮ БОЛЬНЫМ МОЖЕТ БЫТЬ**

А) дедушка по отцовской линии

Б) дядя по материнской линии

В) отец ребенка

Г) дядя по отцовской линии

**6. ПРИ ГЕМОФИЛИИ «В» В ПЛАЗМЕ КРОВИ СНИЖАЕТСЯ СОДЕРЖАНИЕ ФАКТОРА**

А) VII

Б) VIII

В) IХ

Г) Виллебранда

**7. ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ИНГИБИТОРНОЙ ФОРМЫ ГЕМОФИЛИИ ПРИМЕНЯЕТСЯ**

А) новосевэн

Б) октанат

В) октанайн

Г) гемоктин

**8. ФАКТОР VIII БОЛЬНОМУ ГЕМОФИЛИЕЙ А ВВОДИТСЯ**

А) внутривенно капельно

Б) внутривенно струйно

В) подкожно

Г) внутримышечно

**9. ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ ГЕМАРТРОЗОВ ПРИ ГЕМОФИЛИИ А ПРИМЕНЯЮТ ЗАМЕСТИТЕЛЬНУЮ ТЕРАПИЮ СЛЕДУЮЩИМ ФАКТОРОМ СВЕРТЫВАЕМОСТИ КРОВИ**

А) XI

Б) IX

В) VIII

Г) X

**10. ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ГЕМОФИЛИИ НАИБОЛЬШЕЕ ЗНАЧЕНИЕ ИМЕЕТ ОПРЕДЕЛЕНИЕ**

А) активированного частичного тромбопластинового времени

Б) концентрации факторов свертываемости

В) времени кровотечения

Г) плазминогена

**Задание № 3 (практика).**

В семье с отягощенной наследственностью по гемофилии А родился мальчик. Масса 4 кг. Известно, что родной брат матери болен гемофилией А, получает заместительную терапию фактором VIII. В родильном доме после введения вакцины против гепатита В на следующий день образовалась межмышечная гематома бедра, а после забора крови из пятки на наследственные заболевания сразу кровотечения не было, но кровотечение из места инъекции появилось к вечеру и продолжается до утра.... Пациент был проконсультирован гематологом и ребенок переведен в отделение патологии новорожденных детей.  
1. Ваш диагноз?

2. Назначьте анализы.  
3. Назначьте неотложное лечение, если уровень VIII фактора после исследования оказался 0,5%.

4. Ваши назначения после выписки? Показана ли постоянная профилактическая заместительная терапия?

5. Особенности диспансерного наблюдения данного пациента? Как проводить вакцинацию?

**УИРС**

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

1. Гемофилия. История вопроса.

2. Гемофилия. Возможности пренатальной диагностики.

3. Гемофилия. Возможности генной терапии.

4. 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