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

**Госпитальная педиатрия**

Рабочая тетрадь студента

**Тема: «Гемолитические анемии»**

Для студентов 6 курса,

специальности 31.05.02 Педиатрия (очная форма обучения)

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

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

2021 г

Рабочая тетрадь составлена в соответствии с рабочей программой дисциплины «Госпитальная педиатрия» 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.

Гемолитические анемии возникают на фоне разнообразных приобретенных заболеваний или наследственно обусловленного дефекта в структуре эритроцита и широко представлены среди пациентов различных возрастных групп. Умение своевременно распознать и адекватно провести терапию при различных формах анемий часто определяет прогноз дальнейшей жизни пациентов.

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

**1. Дайте определение понятию «Гемолиз эритроцитов» …………………**

**…………………………………………………………………………………….**

**2. Закончите фразу «По локализации гемолиз подразделяется на**

**сосудистый и ………………………………………..»**

**3. Дайте определение термину «Гемолитические анемии»**

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

**4. Закончите предложение. Гемолитические анемии (ГА) классифицируются как наследственные и ………………………………….**

**5. Опишите клиническую картину, развивающуюся при синдроме гемолиза (заполните таблицу).**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Орган или система** | **Клинические проявления** | **Условия (острый или хронические гемолиз)** |
| **Температура тела** |  |  |
| **Аномалии развития, стигму ДЭГ** |  |  |
| **Кожа** |  |  |
| **Конъюнктива** |  |  |
| **Сердечно-сосудистая**  **система** |  |  |
| **Тромботический синдром** |  |  |
| **Печень** |  |  |
| **Селезенка** |  |  |
| **Боли в поясничной области** |  |  |
| **Цвет мочи** |  |  |
| **Цвет кала** |  |  |

**6. Составьте таблицу «Лабораторная диагностика синдрома гемолиза» по начатому примеру.**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Лабораторный показатель** | **Нормы,**  **ед. измер.** | **↑ или ↓** | **Причина изменения показателя при гемолизе** |
| Hb | до 5 лет - 110 г/л  5-12 л - 115 г/л  12 л - 120 г/л | **↓** | *разрушение эритроцита* |
| Эритроциты |  |  |  |
| Гематокрит |  |  |  |
| Ретикулоциты |  |  |  |
| Нормоциты |  |  |  |
| Свободный (плазменный) Hb | 0,16-0,62 мкмоль/л | **↑** | *Разрушение эритроцита, повышение концентрации плазменного Hb* |
| Билирубин непрямой |  |  |  |
| Билирубин общий |  |  |  |
| Гаптоглобин | 40-300 мг/дл | **↓** | *Белок, связывающий свободный Hb* |
| АЛТ |  |  |  |
| АСТ |  |  |  |
| ЛДГ |  |  |  |
| Калий |  |  |  |
| Железо |  |  |  |
| Ферритин |  |  |  |
| Шизоциты |  |  |  |
| Проба Кумбса |  |  |  |
| Миелограмма | - | - | Раздражение эритроидного ростка |
| Др. показатели |  |  |  |

**7. Дайте определение термину «Гиперспленизм».**

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

**8. Классификация наследственных ГА**

|  |  |
| --- | --- |
| **Вид клеточного или молекулярного нарушения** | **Клинический пример** |
| *Мембранопатии* | *Наследственный сфероцитоз, …..,* |
| *Ферментопатии* | *Дефицит глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы, ,* |
| *Гемоглобинопатии* | *Талассемия,……,* |

**9. Кратко охарактеризуйте наследственный сфероцитоз (болезнь Миньковского-Шоффара»**

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

**10. Перечислите осложнения болезни Миньковского-Шоффара**

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

**11. Напишите показания для спленэктомии при болезни Миньковского-Шоффара**

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

**12. Закончите фразу «Приобретенные ГА по патогенезу классифицируются как иммунные и ……………………………..»**

**13. Напишите причины неиммунных ГА**

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

**14. Составьте таблицу «Иммунные ГА» по примеру**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Вид иммунной ГА | Патогенез | Пример заболевания |
| АУТОиммунная | Выработка антител против собственного неизмененного эритроцита периферической крови или эритрокариоцита | *Первичная (идиопатическая)– АИГА*  *Вторичная (симптоматическая) – при СКВ* |
| ГЕТОРОиммунная |  |  |
| ИЗОиммунная |  |  |
| ТРАНСиммунная |  |  |

**15. Заполните таблицу «Принципы терапии гемолитических анемий»**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Метод терапии** | **Цель применения** | **Показания** | **Дозы** |
| Диетотерапия, режим |  |  |  |
| Эритромасса | Заместительная терапия | Снижение Нв < 80 г/л до 1 года и < 70 г/л старше 1 г. Также см. клин. рекомендации при отдельных заболеваниях | 10-15 мл/кг |
| Инфузионная терапия |  |  |  |
| Фолиевая кислота |  |  |  |
| Стимуляция диуреза |  |  |  |
| Хелаторная терапия |  |  |  |
| ГКС |  |  |  |
| ВВИГ |  |  |  |
| Спленэктомия |  |  |  |
| Экстракорпоральная терапия |  |  |  |
| Трансплантация ГСК |  |  |  |
| Антитромботическая терапия |  |  |  |
| Доп. терапия |  |  |  |

**Задание 2 (тесты).**

1. Критерий гипо- и гиперрегенераторной анемии оценивается

1) по уровню MCV

2) по уровню ферритина сыворотки крови

3) по уровню ретикулоцитов

4) по уровню шизоцитов

2. Гиперрегенераторной является анемия

1) Даймонда-Блекфана

2) апластическая

3) витамин В 12 -дефицитная

4) гемолитическая

3. Уровень гаптоглобина при гемолитической анемии

1) снижен

2) повышен

3) не имеет диагностического значения

4. Гепсидин – один из основных маркеров анемии

1) железодефицитной

2) хронического воспаления

3) гемолитической

4) апластической

5. Для ГА характеры

1) нейтропения

2) петехии на коже

3) спленомегалия

4) лимфаденопатия

6. Лабораторные признаки синдрома гемолиза

1) повышение концентрации непрямого билирубина

2) повышение концентрации прямого билирубина

3) снижение количества ретикулоцитов

4) гиперхромия эритроцитов

7. К наследственным ГА, обусловленным дефектом мембраны эритроцитов относят

1) болезнь Миньковского-Шоффара

2) талассемию

3) дефицит Г-6-ФДГ

4) анмию Даймонда-Блекфана

8. В основе талассемии лежит

1) нарушение синтеза порфиринов

2) дефицит железа

3) нарушение синтеза цепей глобина

4) дефицит Г-6-ФДГ

9. Гемолитическая анемия, протекающая с гипохромией эритроцитов - это

1) аутоиммунная ГА

2) болезнь Миньковского-Шоффара

3) талассемия

4) анемия при гиперспенизме

10. Белок, связывающий свободный гемоглобин – это

А) билтирубин

Б) ферритин

В) ЛДГ

Г) гаптоглобин

**Задание 3 (практика).**

Девочке 7 месяцев. С рождения выявлен врожденный порок легкого – секвестрация легкого. Поступила на оперативное лечение. Осмотрена педиатром перед операцией. Заключение – здорова. Противопоказаний для оперативного лечения нет. Перед операцией Гб 120 г/л. Эритроциты 5х1012/л MCV 82 фл. Лейкоциты 5,3х109/л Тромбоциты 300х109/л СОЭ 4 мм/ч. ОАМ – без патологии. Общий билирубин 18 мкмоль/л, прямой 3 мкмоль/л.

Ребенок был успешно прооперирован. Операция прошла без кровопотери. В предоперационном и постоперационном периоде назначен антибиотик цефтриаксон (продолжает получать в настоящий момент).

На 5 день после оперативного лечения мать вызвала к себе в палату педиатра и пожаловалась на эпизод появления мочи ярко красного цвета. Педиатр осмотрела ребенка и отметила появление бледности кожных покровов. В остальном соматический статус – без изменения. Назначены анализы: в ОАК выявлено Гб 80 г\л, эритроциты 4,8х1012/мкл. Другие параметры не поменялись.

ОАМ кол-во 10 мл, цвет розовый, белок отриц., глюкоза отриц., лейкоциты ед-но, эритроциты измен. 0-2-1 поле зрения, неизм. – нет.

1. О развитии какого состояния можно подумать?

2. Как его доказать (назначьте обследование).

3. Какой патогенез Вы предполагаете?

4. Как проверите, что процесс купирован?

5. Как измените текущее лечение у ребенка и какие дадите рекомендации.

**УИРС:**

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

1. Талассемия.

2. Серповидно-клеточная анемия.

3. Аутоиммунные гемолитические анемии. Причины.

4. Синдром Фишера-Эванса.

**Литература**:

Основная:  
Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. - 8-е изд., перераб. и доп. - СПб. : Питер, 2017. - Т. 2. - 896 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. № 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