

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«Северо-Осетинская государственная медицинская академия»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
(ФГБОУ ВО СОГМА Минздрава России)

Кафедра детских болезней №1

**МЕТОДИЧЕСКИЕ УКАЗАНИЯ ДЛЯ ВЫПОЛНЕНИЯ САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ
(ВНЕАУДИТОРНОЙ) РАБОТЫ**

**по дисциплине Госпитальная педиатрия
(Гематология)**

основной профессиональной образовательной программы высшего образования –
программы специалитета по специальности 31.05.02 Педиатрия,
утвержденной 30.03.2022 г.

Владикавказ, 2022

Методические рекомендации предназначены для внеаудиторной самостоятельной работы
студентов 6 курса (11,12 семестры) педиатрического факультета
ФГБОУ ВО СОГМА Минздрава России
по дисциплине Госпитальная педиатрия(Гематология)

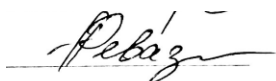
Составители:

Зав.каф. дет бол
№1,проф.



Т.Т. Бораева

Доцент каф.



А.Б.Ревазова

Рецензенты:

Зам глав. врача по КЭР ГБУЗ РДКБ МЗ РСО-Алания И.А. Газданова
Зав. кафедрой детских болезней №3 ФГБОУ ВО СОГМА Минздрава РФ
д.м.н., профессор Касохов Т.Б.

ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ РАБОТЫ СТУДЕНТОВ 6 ПЕДИАТРИЧЕСКОГО ФАКУЛЬТЕТА ПО ГЕМАТОЛОГИИ К ПРАКТИЧЕСКОМУ ЗАНЯТИЮ.

ТЕМА: «Депрессии кроветворения».

1. Вопросы для проверки исходного (базового) уровня знаний:

1. Определение депрессии кроветворения: наследственные (конституциональные) апластические анемии (НАП) и приобретенный апластические анемии (ПАА).
2. Причины развития НАП и ПАА.
3. Патогенез НАП и ПАА.
4. Клиническая картина апластических анемий (АА)
5. Лечение НАП и ПАА.

II. Целевые задачи.

Студент должен знать:

- Понятие об апластических анемиях.
- Этиологию НАП и ПАА
- Классификацию НАП и ПАА
- Патогенез указанного заболевания
- Клинические проявления АА
- Дифференциальный диагноз
- Лечение АА и ПАА
- Диспансерное наблюдение, вопросы профилактики

Студент должен уметь:

1. Целенаправленно собрать анамнез.
2. Выявить патогномичные симптомы заболевания.
3. Провести объективное обследование с АА.
4. Определить степень тяжести больного.
5. Составить план параклинического обследования, уметь интерпретировать результаты полученных исследований.
6. Провести дифференциальную диагностику между различными формами АА.
7. На основании данных

Основная литература:

1. Шабалов Н.П. Учебник детских болезней. СПб 2007, с 736-746.
2. Финогенова М.А., Чернов В.М. и др. Анемии у детей. М, 2004
3. Калиничева В.И. Анемии у детей. М, 1993
4. Коколина В.Ф., Румянцев А.Г. Практическое по детским болезням. Гематология/онкология детского возраста. М, 2004
5. Учебно-методическая разработка «Гематология» для самостоятельной работы студентов, 2008

Дополнительная литература:

1. Алексеев Н.А. Гематология детского возраста. СПб, 1998, с 221-236
2. Павлова М.П. Руководство по гематологическим болезням у детей, Минск, 1996.
3. Кисляк Н.С., Самсыгина Г.А. Гематология детского возраста/ Методическое пособие, М., Медицина, 1994
4. Румянцев А.Г., Аграненко

<p>анамнестического, клинического и параклинического обследования поставить диагноз.</p> <p>8. Наметьте план лечения больного.</p> <p>9. Дать рекомендации по ведению больного в поликлинических условиях.</p>	<p>В.А. Клиническая трансфузиология. / Руководство – М., Медицина, 1997</p> <p>5. Козинец Г.А., Макаров В.А. Исследования системы крови в клинической практике. / М., Триада – Х, 1997</p> <p>6. Уиллоуби М. Детская гематология (перевод с англ. под ред. Кисляк Н.С.) / М., Медицина 1981</p>
--	---

III. Задания для самостоятельной работы по изучаемой теме.

1. Дайте определение:

НАП

ПАА.

2. Составьте схему патогенеза НАП, учитывая факторы, способствующие развитию АА

3. Депрессии кроветворения обусловлены аплазией костно-мозговой функции. Какие виды аплазий наблюдаются при этих заболеваниях?

4. Составьте таблицу, которая отражает особенности клиники НАА и ПАА по следующему образцу:

Симптомы	Наследственная АА	Приобретенная АА
Цвет кожных покровов	Пигментация кожи (бронзовая или бронзово-коричневая), обусловленная отложением меланина в клетках базального слоя эпидермиса, более выраженная в области складок, сочетается с бледностью кожи слизистых.	Выраженная бледность кожи видимых слизистых, геморрагические высыпания на коже.

--	--	--

5. Напишите недостающие сведения в тексте.

На этапе первичного опроса больного выявляют:

- Наследственный характер заболевания (наличие анемии, геморрагические проявления родственников больного в сочетании с аномалиями развития);
- Этиологические факторы ПАА (химические – бензол.....
.....
лекарственные.....
.....
инфекционные
.....
иммунные заболевания.....);
- Аномалии развития органов, стигмы дизэмбриогенеза при НАА (микроцефалия ,
.....
.....
.....);
- Физическое развитие детей при НАА , и ПАА
- Угнетение трех кроветворных ростков костного мозга-
при.....
парциальное – при

6. Назовите по авторам названия НАА:

➤ с общим поражением гемопоэза;

➤ с избирательным поражением гемопоэза.

7. Составьте три тестовых задания по диагностике НАА и ПАА по следующему образцу:

Для клинической картины НАА характерны все синдромы кроме одного

А) Геморрагический синдром

Б) Анемический синдром

В) Лимфаденопатия

Г) Склонность к инфекциям

Д) Аномалии развития

8. Для диагностики АА необходимо исследование костного мозга. Опишите достоверный метод исследования функций гемопоэза, составьте заключение.

9. Каковы лабораторные показатели АА:

- в общем анализе крови
- в биохимических анализах (неспецифических), определение общего белка, белковых фракций, фетального гемоглобина, щелочной фосфотазы железа
- в иммунологических анализах крови
- при исследовании повышенной ломкости хромосом

10. Составьте еще две примерные формулировки диагноза АА

- Наследственная апластическая анемия с общим поражением гемоэза и множественными врожденными аномалиями развития – Анемия Фанкони.

11. Обозначьте критерии тяжести АА:

- Тяжелая форма (гранулоциты, тромбоциты....., ретикулоциты);
- Сверх тяжелая форма (гранулоциты

12. При какой форме АА назначаются:

- Трансплантация костного мозга.....

- Иммуносупрессивные (циклоsporин А, антитимоцитарный глобулин).
-

13. Составьте схему лечения НАА и ПАА

14. Диспансерное наблюдение больных с АА

15. Какие профилактические мероприятия необходимы для предупреждения АА?

16. Ситуационная задача:

Больная В., 14 лет, поступила в отделение с жалобами на общую слабость, недомогание, высыпания на коже нижних конечностей, длительные менструации. Из анамнеза известно, что болеет с 3-х лет. Периодически отмечались высыпания на коже в виде синяков, по поводу чего неоднократно лечилась в стационаре. Также наблюдались обильные меноррагии.

При поступлении состояние девочки тяжелое, наблюдается вялость, адинамия. Выражены стигмы, дизэмбриогенеза: гипертелоризм, готическое небо, низкий рост волос, сондалевидная щель. Кожные покровы бледные с бронзовым оттенком. На туловище конечностях геморрагическая сыпь в виде экхимозов. Периферические л/узлы не увеличены, безболезненны. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет.

Тоны сердца учащены, на верхушке выслушивается систолический шум, живот мягкий, б/б. Печень и селезенка не пальпируются. Отмеч. Длит. Меноррагии. Моча обычной окраски. Стул оформлен.

ОАК. Нв – 52 г/л, Эр. – $2,4 \times 10^{12}$ г/л, ретикулоциты – 2%, цв.п-ль – 0,7.

Тг – единич, лейкоц. – $1,3 \times 10^9$ /л, п/я – 10%, с/я – 16%, лимф – 70%, моноциты – 4%, СОЭ – 60 мм/ч.

Миелограмма: бластные клетки отсутствуют, гранулоцитар, росток – 10%, мегакариоциты – не найдены.

АОМ. Цвет – св. желтый, уд. Вес -1016, белок – следы, лейкоциты – 0-1 в п.зр. – множество, цилиндры – нет, слизь –нет, бактер. –нет.

Задание:

1. О каком заболевании может идти речь у данной больной?
2. Приведите классификацию данного заболевания.
3. Объясните патогенез геморрагического синдрома.
4. С какими заболеваниями следует дифференцировать данное заболевание?
5. Какие существуют современные методы лечения?
6. Какие осложнения могут возникнуть у больной?
7. Какова продолжительность жизни эритроцитов?
8. Какой процент составляет фетальный Hb к моменту рождения ребенка?
9. Опишите гистологическую картину костного мозга, характерную для данного заболевания.
10. Каков прогноз у данного заболевания?

ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ РАБОТЫ СТУДЕНТОВ ПЕДИАТРИЧЕСКОГО ФАКУЛЬТЕТА ПО ГЕМАТОЛОГИИ К ПРАКТИЧЕСКОМУ ЗАНЯТИЮ.

ТЕМА: «Гемолитические анемии».

I Вопросы для проверки исходного (базового) уровня знаний.

1. Определение гемолитической анемии у детей наследственного и приобретенного характера.
2. Причины развития наследственной гемолитической анемии (НГА) и приобретенные гемолитические анемии (ПГА).
3. Патогенез развития НГА и ПГА
4. Клиническая картина указанных заболеваний.
5. Лечение НГА и ПГА

II Целевые задачи:

Студент должен знать:	Основная литература:
<ol style="list-style-type: none">1. Современное представление о наиболее часто встречающихся гемолитических анемиях наследственного и приобретенного характера.2. Этиологию НГА, ПГА.3. Классификацию НГА, ПГА.4. Патогенез указанных заболеваний.5. Клинические проявления гемолитических анемий.6. Лабораторную диагностику.7. Лечение указанных заболеваний.8. Диспансерное наблюдение.9. Вопросы профилактики.	<ol style="list-style-type: none">1. Шабалов Н.П. Учебник детских болезней. СПб, 2007. с 736-7462. Коколина В.Ф., Румянцев А.Г. Практическое руководство по детским болезням. Гематология и онкология детского возраста. М., 2004. г. с 164-1963. Папаян А.В., Жукова Л.Ю. Анемии у детей. СПб, 2001. г. с 340-3654. Ревазова А.Б. Гемолитические анемии у детей. /Учебно-методическое пособие. Владикавказ, 2008 с. 39 <p>Дополнительная литература:</p> <ol style="list-style-type: none">1. Абрамов М.Г. Гематологический атлас. М., 1979. с 2762. Гематология детского возраста / Под редакцией Н.А.Алексеева, СПб, 1998. с 151-1623. Воробьев А.И. Руководство по гематологии. М., 1985. с 4464. Калиничева В.И. Анемии у детей. М., 1989. с 199-2235. Типовые тестовые задания по специальности «Педиатрия». / Под редакцией Н.Н. Володина и соавт. М., 2006. с 4406. Румянцев А.Г., Аграненко В.А.

	Клиническая трансфузиология / Руководство. М., Медицина, 1997
Студент должен уметь:	
<ol style="list-style-type: none"> 1. Целенаправленно собрать анамнез. 2. Выявить патогномоничные симптомы заболевания. 3. Провести объективное обследование больных с гемолитическими анемиями. 4. Определить степень тяжести больного. 5. Уметь интерпретировать результаты лабораторных исследований. 6. Провести дифференциальную диагностику между различными формами анемий. 7. На основе данных анамнеза, клинического и лабораторного обследования поставить диагноз. 8. Наметить план лечения больного. 9. Дать рекомендации по ведению больного в поликлинических условиях. 	

III Задания для самостоятельной работы по изучаемой теме.

1. Дайте определение гемолитических анемий:

наследственного характера

приобретенного характера.

2. Составьте схему патогенеза гемолитических анемий, исходя из особенностей гемолиза эритроцитов (внутриклеточного и внутрисосудистого)

3. Желтушный синдром при НГА обусловлен внутриклеточным гемолизом эритроцитов, в результате возникает гипербилирубинемия преимущественно за счет не прямой фракции. Каков механизм желтушного синдрома при внутрисосудистом гемолизе?

4. Составьте таблицу, которая отражает признаки внутриклеточного и внутрисосудистого гемолиза.

Признаки	Внутриклеточный гемолиз	Внутрисосудистый гемолиз
Локализация гемолиза	Клетки фагоцитарной системы	Кровеносное русло
Механизм гемолиза	Эритрорексис и эритролиз в макрофагах селезенки	Эритрорексис и эритролиз внутри сосудов
Размеры селезенки
Морфологические измерения эритроцитов в периферической

<p>крови</p> <p>Высокий уровень в крови свободного гемоглобина</p> <p>Гемоглобинурия и гемосидеринурия</p>	<p>.....</p>	<p>.....</p>
--	--------------	--------------

5. Допишите недостающие сведения в нижеследующем тексте:

Выделяют следующие группы наследственных гемолитических анемий обусловленных:

1. нарушением структуры мембраны эритроцитов,

2. Связанные с нарушением

3. Связанные с нарушением

- Основные механизмы и причины гемолиза эритроцитов у детей (иммунные механизмы гемолиза и

- Генетические стигмы или аномалии развития, характерные для НГА («башенный череп»,

- Клинические проявления гемолитических кризов (сильные боли в области печени в области подреберья, усиление желтухи при кризах, бледности кожных покровов при кризах)

6. Определите группы приобретенных гемолитических анемий:

- 1) По этиологическому варианту (идеопатические,
- 2) По серологическому варианту (аутоиммунная гемол.анемия вследствие образования неполных тепловых агглютининов,
.....
- 3) По типу гемолиза (внутриклеточный,

7. Составьте три тестовые задачи по следующему образцу:

1) Клиническими проявлениями талассемии являются все кроме одного:

- А)анемия
- Б)желтуха
- В)лихорадка
- Г)увеличение печени
- Д)увеличение селезенки

8. При длительном течении НГА у больных возможны изменения плоских костей черепа. Как представлены эти изменения на рентгенограммах черепа? Назовите этот симптом.

9. Каковы лабораторные показатели гемолитических анемий:

- В общем анализе крови.....
- В биохимических пробах: билирубин, трансаминаза, гаптоглобин.....
- При исследовании костного мозга.....

10. Охарактеризуйте клинику гемолитического регенераторного криза.

11. Приведите алгоритм лабораторных исследований при гемолитических анемиях.

12. Укажите какие нозологические формы, синдромы определяют группу микроангиопатических гемолитических анемий.

13. Составьте схему лечения в период обострения заболевания: гемолитический криз
регенераторный криз

14. Как проводится диспансерное наблюдение детей с данной патологией?

15. Основные принципы гемотрансфузионной терапии.

16. Укажите возможные осложнения длительной гипербилирубинемии у детей в раннем и старшем возрасте.

17. Ситуационная задача:

В отделение реанимации и кишечного отделения был переведён ребенок 7 месяцев с диагнозом – салмонелла тифимуриум. На фоне проводимого лечения состояние ребенка ухудшилось, температура повысилась до фебрильных цифр, резко побледнел, на коже появилась мелкоточечная геморрагическая сыпь, стал реже мочиться.

При лабораторном обследовании в анализе крови: эр. – $2,8 \times 10^{12}/л$, Нв -70г/л, цв.пок. – 0,9, лейкоц. – $7,8 \times 10^9/л$, тромб. – $44 \times 10\%$, ретик. – 35%, СОЭ – 30 мм/час, время свёртывания – 3 мин., рекальц. – 80 сек., фибриноген – 0,5г/л, общ.бил. – 88 мкмоль/л,

непрямой – 64 мкмоль/л, прямой – 23 мкмоль/л, мочеви́на – 8,9 ммоль/л, креатинин – 127 мкмоль /л.

18. Составьте ситуационную задачу с любой из форм гемолитической анемии.

ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ РАБОТЫ СТУДЕНТОВ 6 КУРСА ПЕДИАТРИЧЕСКОГО ФАКУЛЬТЕТА ПО ЦИКЛУ «ГЕМАТОЛОГИЯ»

ТЕМА: «Лейкозы у детей»

I. Вопросы для проверки исходного (базового) уровня знаний.

1. Определение острого лейкоза (ОЛ) и хронического (ХЛ) у детей.
2. Причины развития ОЛ и ХЛ.
3. Патогенез лейкозов.
4. Клиническая картина ОЛ и ХЛ.
5. Лечение лейкозов.

II. Целевые задачи.

<u>Студент должен знать.</u>	<u>Основная литература.</u>
<p>1.Современные представления о клинической и экспериментальной лейкологии.</p> <p>2.Варианты лейкозов по цитогенетическому анамнезу.</p> <p>3.Вопросы этиологии и эпидемиологии.</p> <p>4.Современная классификация лейкозов.</p> <p>5.Клинические проявления заболевания.</p> <p>6.Лабораторные методы обследования.</p> <p>7.Вопросы дифференциальной диагностики.</p> <p>8. Современные методы лечения.</p>	<p>1. Шабалов Н. П. Учебник детских болезней. Питер, 2004</p> <p>2. Румянцев А. Г., Самочатов Е. В. "Лечение ОЛЛ у детей по протоколам ВФМ", ж. Педиатрия, № 11, 1991г., с. 58-63.</p> <p>3. Фадеева М. А. Типовые ситуационные задачи, М., 2000г.</p> <p>4. Учебно-методическая разработка для самостоятельной подготовки студентов «Гематология», 2009</p>
<u>Студент должен уметь.</u>	<u>Дополнительная литература.</u>
<p>1.Собрать анамнез, выделить факторы риска.</p> <p>2. Обосновать и составить план обследования.</p> <p>3. Выделить характерные клинические симптомы, позволяющие рано диагностировать это заболевание.</p> <p>4.Правильно интерпретировать данные клинического обследования.</p> <p>5.Сформулировать развернутый клинический диагноз.</p> <p>6. Назначить лечение по современным</p>	<p>1.Алексеев Н. А. Гематология детского возраста. Санкт-Петербург, 1998г</p> <p>2.Абрамов М. Г. Гематологический атлас, Москва "Медицина", 1979г.</p> <p>3.Воробьев А. И. Руководство по гематологии, Москва, "Медицина", 1985г.</p> <p>4.Кисляк Н. С, Таболина В. А. (под ред.). Гематология детского возраста. М., 1987г</p> <p>5. Масчан А. А., Самочатов Е. В. Тактика сопроводительной педиатрии при лечении ОЛЛ по программе ВФМ, ж. Педиатрия, № 2, 1992г., с. 68 - 78.</p> <p>6.Коколина В. Ф. Румянцев А. Г. Практическое руководство по</p>

протоколам. 7. Оценить эффективность проводимой терапии. 8. Составить план диспансерного наблюдения. 9. Осуществить отбор на санаторно-курортное лечение.	детским болезням. Гематология и онкология детского возраста. Москва, 2004г.
--	---

Восполнить недостающие знания поможет изучение специальной литературы.

III. Задания для самостоятельной работы по изучаемой теме

1. Дайте определение острого лимфобластного лейкоза (ОЛЛ)

хронического миелолейкоза (ХМЛ)

2. Составьте схему патогенеза ОЛ и ХЛ, учитывая влияние эндогенных (генетический и наследственный фактор) и экзогенных факторов внешней среды (химические вещества и ионизирующая радиация).

3. Гиперпластический субсиндром обусловлен лейкозной инфильтрацией тканей. Какими клиническими симптомами он проявляется?

4. Составьте таблицу, которая отражает особенности ОЛЛ и ХМЛ.

Дифференциальные признаки	ОЛЛ	ХМЛ
Субстрат опухоли	Составляют бластные клетки, предшественники 2-го и 3-го класса	Субстратом опухоли являются созревающие и зрелые клетки

5. Допишите недостающие сведения в тексте.

На этапе сбора анамнеза выявляют:

Влияние вредных факторов (радиация, химические....., вирусные.....);

Болевой синдром проявляется в виде.....;

Геморрагический синдром обусловлен..... и проявляется в виде.....;

Повышение температуры тела объясняется..... синдромом;

Согласно классификации FAB выделяют острые формы лейкозов.....

Для взрослого варианта ХМЛ характерно наличие.....

6. Выделяют основные синдромы развернутой клиники ОЛ.....

7. Составьте три тестовых задания по следующему образцу:

Наиболее частым симптомом при хроническом лейкозе является:

- 1) лихорадка
- 2) геморрагический синдром
- 3) увеличение лимфоузлов
- 4) увеличение печени
- 5) увеличение селезенки

8. Назовите внескостные рецидивы ОЛ у детей.....

9. Каковы лабораторные показатели при ОЛЛ:

В общем анализе крови.....

В биохимических анализах: общий белок, билирубин, креатинин, показатели коагулограммы.....

В пунктате костного мозга.....

10. Составьте две примерные формулировки диагнозов по предлагаемому образцу:

Д-з: Острый лимфобластный лейкоз Т-клеточный вариант. Нейролейкоз. Период развернутых клинических проявлений.

11. Диагноз ОЛ ставится на основании морфологических, цитологических и иммунологических показателей. Приведите современную классификацию ОЛ, укажите авторов.

12. Клинические этапы заболевания по классификации А.И. Воробьева.

13. Составьте современную схему лечения (БФМ, БМ-2006) острых лейкозов у детей.

14. При какой форме лейкозов применяется нижеследующее лечение:

- Миелосан, миелобрамол- при.....
- При выраженной спленомегалии – облучение селезенки с последующей спленэктомией-.....

15 Какова продолжительность терапии и прогноз при ОЛЛ и ОМЛ?

16 При какой форме ОЛ чаще используется трансплантация гемопоэтических стволовых клеток?

17. Составьте план диспансерного наблюдения больных с ОЛ и ХМЛ.

18. Ситуационная задача.

В гематологическую клинику поступил ребенок 12 лет с жалобами на бледность, слабость, ухудшение аппетита, повышение температуры. При обследовании бледен, выявлены геморрагии, незначительная аденопатия, выраженная гепатоспленомегалия. Исследование крови: эр-2.9-10, гем-98г/л, цв пок-1.0, ретикулоц-0.5%, лейкоциты-288*10, миелобл. клетки-5%, промиелоциты-10%, миелоциты-6%, эозинофилы-7%, баз.-10%, п/я -12%, сегм-37%, лимф-10%, моноц-3%, СОЭ-22мм/час.

В костномозговом пунктате миелобластов 11%, промиелоцитарная (13%) и миелоцитарная (12%) реакция, угнетение эритроидного ростка (в среднем 7 %).

Задание:

1. Сформулируйте клинический диагноз

2. Какие клинические симптомы говорят в пользу данного заболевания.
3. В чем проявляются хромосомные нарушения?
4. Какие основные лабораторные показатели подтверждают диагноз.
5. Как проводится трепанопункция, в чем преимущество перед стерильной пункцией?
6. Прогноз заболевания?
7. Варианты заболевания у детей?
8. Чем характеризуется ювенильный тип хронического миелолейкоза?
9. Укажите стадии заболевания.
10. Принципы лечения данной формы заболевания?

19. Составьте ситуационную задачу по предлагаемому образцу.

ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ РАБОТЫ СТУДЕНТОВ 6 КУРСА ПЕДИАТРИЧЕСКОГО ФАКУЛЬТЕТА ПО ЦИКЛУ «ГЕМАТОЛОГИЯ»

ТЕМА: «Лимфома Ходжкина (лимфогранулематоз)»

I. Вопросы для проверки исходного (базового) уровня знаний.

1. Определение лимфомы Ходжкина (ЛХ).
2. Причины развития ЛХ.
3. Патогенез ЛХ.
4. Клиническая картина ЛХ.
5. Лечение лейкозов ЛХ

II. Целевые задачи.

<p><u>Студент должен знать.</u></p> <ol style="list-style-type: none">1. Современное представление о гемобластозах у детей2. Варианты ЛХ по гистологическому характеру3. Вопросы этиологии и патогенеза4. Клиническую классификацию5. Клинические проявления заболевания6. Лабораторные методы исследования7. Вопросы дифференциальной диагностики8. Современные методы лечения	<p><u>Основная литература.</u></p> <ol style="list-style-type: none">1. Шабалов Н. П. Учебник детских болезней. Питер, 20042. Коколина В.Ф., Румянцев А.Г. Практическое руководство по детским болезням. Гематология/онкология детского возраста. М., 2004 год.3. Колыгин В. А. Лимфогранулематоз у детей, СП-б., 19984. Фадеева М. А. Типовые ситуационные задачи, М., 2000г.5. Учебно-методическая разработка для самостоятельной подготовки студентов «Гематология», 2009
<p><u>Студент должен уметь.</u></p> <ol style="list-style-type: none">1. Собрать анамнез, выделить факторы риска.2. Обосновать и составить план обследования.3. Выделить характерные клинические симптомы, позволяющие рано диагностировать это заболевание.4. Правильно интерпретировать данные клинического обследования.5. Сформулировать развернутый клинический диагноз.	<p><u>Дополнительная литература.</u></p> <ol style="list-style-type: none">1. Алексеев Н. А. Гематология детского возраста. Санкт-Петербург, 1998г2. Абрамов М. Г. Гематологический атлас, Москва "Медицина", 1979г.3. Воробьев А. И. Руководство по гематологии, Москва, "Медицина", 1985г.4. Румянцев А.Г, Аграненко В.А. Клиническая трансфузиология/Руководство –М., Медицина, 1997г.

<p>6. Назначить лечение по современным протоколам.</p> <p>7. Оценить эффективность проводимой терапии.</p> <p>8. Составить план диспансерного наблюдения.</p> <p>9. Осуществить отбор на санаторно-курортное лечение.</p>	<p>5. Кисляк Н.С., Самсыгина Г.А. Гематология детского возраста/Методическое пособие – М., Медицина 1994</p> <p>6.Махонова Л. А. и соавт. Лечение лимфогранулематоза у детей, ж. Педиатрия, 1991г., №11, с. 98-103.♦</p> <p>7. Павлова М. П. Гематологические болезни у детей, Минск, 1996г., с. 380-391</p>
---	--

Восполнить недостающие знания поможет изучение специальной литературы

III. Задания для самостоятельной работы по изучаемой теме

1. Дайте определение лимфомы Ходжкина (лимфогранулематоз).

2. Составьте схему патогенеза ЛХ, учитывая опухолевую природу заболевания. Характерные морфологические и гистологические изменения проходят на фоне нарастающего иммунодефицита, что вызывает высокую чувствительность к вирусной , микробной, грибковой инфекции.

3. Кардинальным симптомом ЛХ является увеличение лимфатических узлов. Укажите при каких еще заболеваниях наблюдается лимфоаденопатия?

4. Составьте таблицу, которая отражает характеристику злокачественного поражения лимфоузлов (л/у)?

Признаки	В норме	При ЛХ
Локализация увеличенных лимфоузлов	Излюбленной локализации нет	Одностороннее увеличение л/у чаще в области шеи.
Размеры лимфоузлов

5. Допишите недостающие сведения в тексте

На этапе первичного осмотра больного с ЛХ выявляют:

- Увеличение л/у (причины, локализацию, размеры, болезненность, воспалительные изменения);
- Общая симптоматика (слабость,.....
.....);
- Кожный зуд (в раннем возрасте....., в старшем возрасте.....);
- Ночные поты, температура выше 38 С встречаются чаще.....;
- Вовлечение в процесс других органов (печень, селезенка, костная система и др. органы) наблюдается пристадии заболевания.

6. Обозначьте характер поражения л/у в зависимости от стадии заболевания ЛХ:
Стадия I.....;

Стадия II.....;

Стадия III.....;

Стадия IV.....

7. Составьте три тестовых задания по следующему образцу:

Укажите наиболее достоверный клинический симптом характерный для ЛХ из всех перечисленных:

а) лихорадка

- б) увеличение печени
- в) боли в костях
- г) увеличение лимфатических узлов
- д) кожный зуд
- е) кахексия

8. Морфологическим подтверждением ЛХ является обнаружение клеток.....

Опишите их.

9. Гистологически ЛХ подразделяют на 4 типа. Укажите их, какой из них имеет наиболее благоприятное течение?

10.Какие клинические симптомы обнаруживаются у больных при увеличении л/у средостения?

11.Укажите алгоритм лабораторных и инструментальных методов исследования.

12.Составьте 2 примерные формулировки диагнозов по предлагаемому образцу:
- Лимфома Ходжкина (лимфогранулематоз), IIБ стадия, тип модулярного склероза.

13.Приведите современные протоколы лечения ЛХ .

14. Составьте схему лечения по протоколу для девочек, в чем отличие от терапии ЛХ у мальчиков?

15. Составьте план диспансерного наблюдения.

16. Ситуационная задача.

Больная 8 лет, поступила в детскую больницу на обследование в связи с припухлостью шеи слева. Больна в течение 3-х мес. Лечилась по поводу лимфаденита, проводились тепловые процедуры. Состояние ухудшилось, появились слабость, плохой аппетит, периодически повышалась температура до 39°C.

Состояние средней тяжести, физическое развитие ниже среднего, кожа бледная. Слева по обе стороны грудино-ключично-сосцевидной мышцы появились лимфоузлы 1x2 и 1x1 см., плотно-эластической консистенции, безболезненные при пальпации. Справа в надключичной области лимфоузел 2x3 см. Печень и селезенка не пальпируются.

Анализ крови: эр. - $3,5 \times 10^{12}/л$, Нв 100 г/л, цв.п. 0,9, лейкоц. $10 \times 10^9/л$, б - 0, э - 0, п - 23/л, с - 60%, л - 12%, м - 5%, тр. $250 \times 10^9/л$, СОЭ - 25 мм/час.

Задание:

1. Ваш предположительный диагноз.
2. Какие дополнительные исследования необходимо провести?
3. С какими основными заболеваниями Вы будете дифференцировать?
4. Какие препараты применяют при лечении?
5. Какие группы лимфоузлов чаще всего поражаются?
6. Морфологические особенности клеток Березовского-Штернберга?
7. Каков прогноз заболевания?
8. Консультация каких специалистов необходима на госпитальном этапе?
9. Лабораторные показатели, характеризующие активность процесса
10. Какие стадии заболевания при данной лимфоме?

17. Составьте ситуационную задачу аналогичную указанной.

ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ РАБОТЫ СТУДЕНТОВ 6 КУРСА ПЕДИАТРИЧЕСКОГО ФАКУЛЬТЕТА ПО ЦИКЛУ «ГЕМАТОЛОГИЯ»

ТЕМА: «Тромбоцитопатии. Диссеминированное внутрисосудистое свертывание (ДВС)»

I. Вопросы для проверки исходного (базового) уровня знаний.

1. Определение тромбоцитопатий, ДВС.
2. Причины развития. тромбоцитопатий, (ДВС).
3. Патогенез тромбоцитопатий, (ДВС).
4. Клиническая картина тромбоцитопатий, (ДВС).
5. Лечение лейкозов тромбоцитопатий, (ДВС).

II. Целевые задачи.

<u>Студент должен знать.</u>	<u>Основная литература.</u>
<ol style="list-style-type: none">1. Современное представление о тромбоцитопатиях, (ДВС).2. Взаимосвязь свертывающей системы крови с воспалением, иммунологическими реакциями, с противосвертывающей системой крови3. Этиология тромбоцитопатий, (ДВС).4. Патогенез указанных заболеваний.5. Классификация тромбоцитопатий, (ДВС).6. Клиника тромбоцитопатий, (ДВС).7. Показания к госпитализации.8. Принципы лечения	<ol style="list-style-type: none">1. Шабалов Н. П. Учебник детских болезней. Питер, 20042. Баркаган Л. Э. Нарушение гемостаза у детей. М., 1993г., с. 111-151.3. Фадеева М. А. Типовые ситуационные задачи, М., 2000г.4. Учебно-методическая разработка для самостоятельной подготовки студентов «Гематология», 2009
<p><u>Студент должен уметь.</u></p> <ol style="list-style-type: none">1) Выявить факторы риска возникновения тромбоцитопатий и ДВС-синдрома2) Выявить ранние клинические признаки развития тромбоцитопатий и ДВС-синдрома3) Сформулировать по классификации развернутый клинический диагноз.4) Разработать индивидуальный план лечения больного.5) Оценить эффективность	<p><u>Дополнительная литература.</u></p> <ol style="list-style-type: none">1.Алексеев Н. А. Гематология детского возраста. Санкт-Петербург, 1998г2.Абрамов М. Г. Гематологический атлас, Москва "Медицина", 1979г.3.Воробьев А. И. Руководство по гематологии, Москва, "Медицина", 1985г.4. Румянцев А.Г, Аграненко В.А. Клиническая трансфузиология/Руководство –М., Медицина, 1997г.5. Кисляк Н.С., Самсыгина Г.А. Гематология детского возраста/Методическое пособие – М., Медицина 19946. Павлова М. П. Гематологические

<p>проводимой терапии.</p> <p>6) Составить план диспансерного наблюдения.</p> <p>7) Владеть способами профилактики тромбоцитопатий, ДВС</p> <p>8) Уметь оформлять медицинскую документацию для представления в МСЭК.</p>	<p>болезни у детей, Минск, 1996г., с. 380-391</p> <p>7. Филин Т. Г. и соавт. Принципы ведения детей с кровоточивостью и анемией. Методические рекомендации. М. РГМУ, 1999г.</p>
--	---

Восполнить недостающие знания поможет изучение специальной литературы

III. Задания для самостоятельной работы по изучаемой теме.

1. Дайте определение тромбоцитопатий, ДВС.

2. Составьте схему патогенеза ДВС, учитывая взаимосвязь с системой коагуляции с воспалительными и иммунологическими реакциями организма.

3. Геморрагический синдром при тромбоцитопениях обусловлен количественным дефектом тромбоцитов. Что является причиной геморрагий при тромбоцитопатиях?

4. Составьте таблицу, которая отражает нарушение первичного звена гемостаза и его клинические проявления при тромбоцитопатиях.

Тип нарушений	Клинические проявления
Дефекты адгезии тромбоцитов	- Болезнь Виллебранда - Синдром Бернара – Сулье (отсутствие в тромбоцитах гликопротеина Ib)

5. Допишите недостающие сведения в тексте

На этапе первичного опроса больного с ДВС выявляют причины:

факторы, повреждающие эндотелий сосудов.....;

эндогенные (тканевой тромбопластин,.....);

экзогенные (микробы,);

6. Приобретенные (симптоматические) тромбоцитопатии возникают:

при заболеваниях и синдромах (иммунные,.....)

при воздействии лекарственных препаратов (аспирин,.....);

7. Опишите клинические проявления геморрагического синдрома при тромбоцитопатиях

кровотечения (носовые,.....);

высыпания на коже

8. Составьте три тестовых задания по диагностике тромбоцитопатий и ДВС по образцу:

ДВС-СИНДРОМ РАЗВИВАЕТСЯ ЧАЩЕ НА ФОНЕ:

- а) ревматических заболеваний
- б) эндокринных заболеваний
- в) острого бронхита
- г) тяжелых формах сепсиса.

9. Каковы лабораторные признаки тромбоцитопатий и ДВС:

в общем анализе крови.....
.....

в биохимических пробах (фибриноген, протромбиновое время, ретракция кровяного сгустка, общий белок, общий билирубин).....
.....

10. Составьте 2 примерные формулировки диагнозов по предлагаемому образцу:
- Сепсис, ДВС-синдром, распространенный, стадия гипокоагуляции, острое течение.

11. При какой стадии ДВС назначают следующую схему лечения:

- лечение основного заболевания;
- купирование шока и восполнение ОЦК
- глюкокортикоиды

- коррекция коагуляционного гемостаза (гепарин, криоплазма)
- антиагрегантная терапия (курантил, трентал)
- активация фибринолиза
-

12. Составьте план лечения тромбоцитопатий

13. Укажите особенности гемостатической терапии при болезни Виллебранда.

14. Какова тактика лечения больных с тромбоцитопатиями при хирургических вмешательствах?

15. Составьте план диспансерного наблюдения больного с тромбоцитопатиями.

16. Ситуационная задача.

Ребенок 1 г 3 мес. доставлен из районной больницы, где лечился в течение месяца по поводу сепсиса. Состояние крайне тяжелое, т-ра 40°. Бледен, мраморность кожи, лицо, стопы пастозны. На коже туловища, конечностей полиморфного характера геморрагическая сыпь, кровоизлияние на слизистых оболочках, кровоточивость из мест инъекции. Пульс 160 в мин., мочится редко, малыми порциями. Над легкими дыхание пуэрильное. Тоны сердца приглушены, пульс 180 в мин., край печени выступает на 3 см. Селезенка не пальпируется. Данные лабораторного обследования: Нв - 70 г/л, эр. $2,5 \times 10^9$ /л, гематокрит 40%, тромб. - 50×10^9 /л, лейкоц. $7,3 \times 10^9$ /л, п/я - 4%, С-58%, Э-2%, Л- 25%, М-11%, СОЭ-30 мм/час, время рекальцификации - 150 сек., фибриноген 0,1 г/л, протромбин 50%.

Задание

1. Ваш диагноз?

2. Что явилось причиной заболевания?
3. Перечислите основные этиологические факторы
4. Укажите стадии данного синдрома.
5. Назовите характерные клинические признаки.
6. Какие дополнительные лабораторные исследования необходимо провести?
7. Укажите дозу гепарина
8. Назначьте лечение данному больному
9. Лабораторная экспресс-диагностика ДВС-синдрома
10. Какая стадия заболевания является наиболее тяжелой?

17. Составьте аналогичную ситуационную задачу.

ЗАДАНИЯ ДЛЯ САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ РАБОТЫ СТУДЕНТОВ 6 КУРСА ПЕДИАТРИЧЕСКОГО ФАКУЛЬТЕТА ПО ЦИКЛУ «ГЕМАТОЛОГИЯ»

ТЕМА: «Дефицитные анемии у детей: железодефицитная анемия (ЖДА). Витаминдефицитные анемии (ВДА)».

I. Вопросы для проверки исходного (базового) уровня знаний.

1. Определение ЖДА, ВДА.
2. Причины развития ЖДА, ВДА.
3. Патогенез ЖДА, ВДА.
4. Клиническая картина и дифференциальный диагноз указанных заболеваний.
5. Лечение ЖДА, ВДА.

II. Целевые задачи.

<u>Студент должен знать.</u>	<u>Основная литература.</u>
<ol style="list-style-type: none">1. Современное представление о ЖДА, ВДА.3. Этиология ЖДА, ВДА4. Патогенез указанных заболеваний.5. Классификации ЖДА, ВДА6. Клинику ЖДА, ВДА.7. Показания к госпитализации.8. Принципы лечения	<ol style="list-style-type: none">1. Шабалов Н. П. Учебник детских болезней. Питер, 20042. Коровина Н.А., Заплатников А.Л., Захарова И.Н. Железодефицитные анемии у детей (руководство для врачей). — М., 1999. — 64 с.3. Финогенова Н.А. и др. Анемии у детей: диагностика, дифференциальная диагностика, лечение: Пособие для врачей-педиатров и гематологов – 2-е издание дополненное и переработанное – М.:МАКС Пресс, 2004. – 216 с.4. Железодефицитная анемия у детей/ Учебно-методическое пособие, -20085. Учебно-методическая разработка для самостоятельной подготовки студентов «Гематология», 2009
<u>Студент должен уметь.</u> <ol style="list-style-type: none">1. Целенаправленно собрать анамнез2. Провести объективное обследование больного с подозрением на ЖДА, ВДА.3. Выявить патогномичные симптомы заболевания4. Определить степень тяжести больного5. Составить план параклинического обследования, уметь интерпретировать результаты полученных исследований6. Провести диф. диагностику между различными формами анемии7. На основании данных анамнестического, клинического и параклинического обследования	<u>Дополнительная литература.</u> <ol style="list-style-type: none">1. Папаян А. В., Жукова Л. Ю. Анемии у детей. — С.-Пб., 2001 — 381 с.2. Алексеев Н. А. Гематология

<p>поставить диагноз</p> <p>8 .Наметить план лечения больного</p> <p>9 .Дать рекомендации по ведению больного в поликлинических условиях.</p>	<p>детского возраста. Санкт-Петербург, 1998г</p> <p>3. Павлова М. П. Гематологические болезни у детей, Минск, 1996г., с. 380-391</p> <p>4. Филин Т. Г. и соавт. Принципы ведения детей с кровоточивостью и анемией. Методические рекомендации. М. РГМУ, 1999г.</p> <p>5. Румянцев А.Е, Морщакова Е.Ф., Павлов А.Д. Эритропоэтин. — Изд. Дом «ГЭОТАР-МЕД», 2002. - 399 с.</p> <p>6. Казюкова Т.В., Самсыгина Г.А., Левина А.Л. Проблемы терапии железодефицитной анемии у детей // Педиатрия.- 2002- № 6- с. 4-10.</p>
---	---

Восполнить недостающие знания поможет изучение специальной литературы

III. Задания для самостоятельной работы по изучаемой теме.

1. Дайте определение железодефицитной анемии

витаминодефицитной анемии

2. Составьте схему патогенеза исходя из особенностей обмена железа, способов утилизации, возрастного фактора.

3. Причинами ЖДА у детей раннего возраста чаще являются анте- и интранатальные факторы, а также недостаточное поступление железа с пищей. Каковы причины ЖДА в старшем возрасте?

4. Составьте таблицу, которая отражает особенности клинического течения ЖДА.

Признаки	Дети раннего возраста	Дети старшего возраста
Пол	Чаще дефицит железа встречается у мальчиков	Чаще дефицит железа встречается у девочек (менструальные потери)

5. Допишите недостающие сведения в тексте.

На этапе сбора анамнеза больных с ЖДА выявляют проявления сидеропенического синдрома:

эпителиальные изменения (трофические нарушения в коже,.....);
.....);
астено-вегетативные нарушения (вялость, беспокойство,.....);
.....);
дисфагию, диспептические изменения (снижение аппетита,.....);
.....).

6. Обозначьте клинические проявления анемического синдрома:

характерные жалобы.....
.....
кожные покровы, видимые слизистые.....
.....
сердечно-сосудистая система.....

7. Составьте 3 тестовых задания по следующему образцу

- Причинами развития железодефицитных анемий у детей являются:*
- а) алиментарная (недостаточное поступление железа с пищей)
 - б) синдром мальабсорбции
 - в) инфекционные заболевания
 - г) аплазия костного мозга
 - д) повышение потребности организма ребенка в железе в определенные возрастные периоды.
 - е) ювенильные маточные кровотечения у девочек.

8. Мегалобластные тип кроветворения наблюдается при дефиците.....
.....

9. Причинами развития В 12 –дефицитной анемии (пернициозной) является нарушение утилизации В 12 в результате трех причин. Назовите каких..

10.Лабораторные признаки ЖДА:

➤ в общем анализе крови;.....
.....

➤ в биохимических пробах (сывороточное железо, ОЖСС, ферритин).....
.....

11.Составьте две примерные формулировки диагноза по предлагаемому образцу:
- Железодефицитная анемия, средней тяжести, гипорегенераторная.

12.Лабораторный критерий диагностики латентного дефицита железа и ЖДА .

13.Сформулируйте основные принципы лечения ЖДА.

14.В каком возрасте предпочтительно назначать следующие препараты:

- Сорбифер дурулес
- Мальтофер –ФОЛ
- Фенюльс

15. Составьте схему лечения ЖДА средней тяжести.

16. Профилактика ЖДА и ВДА.

17. Составьте план диспансерного наблюдения больных с дефицитными анемиями.

18. Ситуационная задача.

Больная 12 лет, поступила с жалобами на общее недомогание, плохой аппетит, быструю утомляемость.

Больная в течение 3 месяцев после начала месячных. Больная бледная, кожа чистая, суховатая. Периферические лимфоузлы I порядка безболезненны. Ломкость ногтей, извращение вкуса: желание есть сырое мясо, в легких без патологии. АД 115/70. Тоны сердца приглушены, на верхушке выслушивается систолический шум. Живот мягкий, печень, селезенка не увеличены.

Анализ крови: эр. $3,4 \times 10^{12}$ /л, Нв-90 г/л, ц.п. - 0,75, ретикулоц. - 0,2%, тромб. - 160×10^9 /л, лейкоц - $6,3 \times 10^9$ /л, эозин. - 3%, п - 63%, м - 5%, СОЭ -12 мм/час. Сывороточное железо -10 мкмоль/л. Билирубин в пределах нормы.

Анализ мочи: количество 40,0, цвет соломенно-желтый, уд.вес - 1012, реакция кислая, белка, сахара нет, лейкоциты - 0-1-1-0 в поле зрения, слизи нет.

Задание:

- 1) Сформулируйте предварительный диагноз.
- 2) Какие дополнительные методы обследования необходимо провести для уточнения диагноза?
- 3) Какие причины способствовали развития заболевания у данного ребенка?
- 4) Какое лечение необходимо назначить ребенку?
- 5) Показано ли переливание крови и/или ее отдельных компонентов при данном заболевании?

- 6) Какова продолжительность курса лечения и реабилитационного периода при данном заболевании?
- 7) Каким препаратам в настоящее время отдается предпочтение при терапии подобных состояний?
- 8) В каком отделе/отделах кишечника наиболее интенсивно всасывается железо?
- 9) В каких органах и тканях преимущественно депонируется железо?
- 10) Показания для парентерального введения препаратов железа.

19. Составьте ситуационную задачу по предлагаемому образцу.