



**ФГБОУ ВО «СЕВЕРО-ОСЕТИНСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

КАФЕДРА ВНУТРЕННИХ БОЛЕЗНЕЙ №5

**Методическая разработка
для преподавателя на тему:**

Дифференциальная диагностика геморрагического синдрома.

Составлено на основании
унифицированной программы
последипломного обучения

Методическая разработка
обсуждена и утверждена
на заседании кафедры

Составитель разработки: доц. Аксенова И.З.

Владикавказ

Название темы семинара: «Дифференциальная диагностика геморрагического синдрома»

Место проведения семинара: учебная комната.

Обоснование необходимости изучения темы.

Геморрагические диатезы (ГД), т.е. заболевания, характеризующиеся склонностью к кровоточивости, относятся к весьма распространенным формам патологии. Кровоточивость неотделима от свертывания крови, она сопутствует в той или иной мере любому заболеванию, связанному со структурными нарушениями в организме. При этом кровоточивость может быть как основным проявлением болезни (гемофилия), так и осложнением какого-либо заболевания (лейкозы, апластическая анемия, заболевания печени и др.). В большей части ГД связаны с наследственным дефицитом или дефектом плазменных факторов свертывания крови и с патологией тромбоцитарного гемостаза, в меньшей мере – с приобретенными дефектами, развивающимися под влиянием некоторых лекарств, при заболеваниях печени в результате аутоагрессии и в связи с подавлением нормального гемопоэза при лейкозах, гипо- и апластических состояниях кроветворения, а также – при наследственном или приобретенном поражении сосудов.

В зависимости от этого патогенеза выделяют несколько групп ГД. Учитывая их широкую распространенность, знание вопросов дифференциальной диагностики, лечения и профилактики указанных состояний необходимо клиницисту.

Цель: освоить принципы дифференциальной диагностики, дифференциально-диагностических приемов, современных методов лечения и профилактики ГД.

Задачи занятия:

1. Изучить современные представления о системе гемостаза: вопросы физиологии и патологии тромбоцитарного, сосудистого и плазменного звена гемостаза.
2. Дать понятия о свертывающей и противосвертывающей системе.
3. Изучить современные представления об этиопатогенезе геморрагических диатезов.
4. Изучить виды геморрагических диатезов и способы их выявления
5. Дифференцировать между собой геморрагические диатезы, обусловленные нарушениями в тромбоцитарном, плазменном или сосудистом звеньях гемостаза.
6. Составлять корректный план обследования больных и уметь интерпретировать данные лабораторно-инструментального обследования.
7. Грамотно формулировать и обосновывать клинический диагноз в соответствии с принятой классификацией
8. Освоить принципы этиопатогенетического лечения
9. Правильно прогнозировать развитие заболевания, своевременно и грамотно проводить профилактику и ВТЭ

ПЛАН И ОРГАНИЗАЦИОННАЯ СТРУКТУРА СЕМИНАРА.

№ п/п	Этапы занятия	Время мин	Место проведения	Оснащение
1	Организационные мероприятия	2	Учебная комната	Журнал учета посещаемости слушателей
2	Заслушивание фиксированных сообщений: №1 №2 №3а №3б №3в №4	15 5 10 10 10 10	-//-	Учебные таблицы крупно- масштабного и планшетного типа
3	Вопросы участников семинара и ответы	10		
4	Обсуждение докладов	15		
5	Заключение	5		

ТЕМЫ ФИКСИРОВАННЫХ СООБЩЕНИЙ:

1. Современные представления о механизмах свертывания крови, современная теория свертывания крови.
2. Классификация геморрагических диатезов.
3. Клинико-лабораторная диагностика отдельных нозологических форм ГД:
 - а) болезнь Верльгофа (тромбоцитопатии);
 - б) гемофилия (коагулопатии);
 - в) болезнь Шенлейн-Геноха (вазопатии).
4. Общие принципы и методы лечения, прогноз и профилактика ГД, показания к хирургическому лечению больных болезнью Верльгофа.

В указанных фиксированных сообщениях должен быть рассмотрен следующий круг вопросов:

1. Понятие о свертывающей, противосвертывающей и фибринолитической системах организма и их взаимодействие.
2. Общие признаки ГД.
3. Диагностическое значение основных клинико-гематологических синдромов.
4. Объем дополнительных методов исследования, используемых в дифференциальной диагностике ГД, и трактовка результатов.
5. Общие и патогенетические методы лечения ГД.

СОДЕРЖАНИЕ ЗАНЯТИЯ.

Подготовительный этап.

Заблаговременно до начала занятия аспирантов информируют о содержании предстоящего занятия и проводят распределение тем фиксированных сообщений, предлагают перечень основной литературы по данной проблеме, ориентируют в отношении регламента и демонстрационного материала.

В начале занятия после контроля посещаемости аспирантов ассистент формулирует основные цели и знакомит их с порядком проведения занятия.

Основной этап.

Выступление аспирантов с фиксированными сообщениями. В конце каждого сообщения выступивший отвечает на задаваемые вопросы.

В дальнейшем проводится обсуждение заслушанных сообщений, обмен личным опытом, вносятся дополнения на основе знакомства с дополнительной литературой.

Заключительный этап.

Ассистент подводит итог, дает оценку представленным сообщениям и вкратце сообщает основные этапы и принципы клинико-лабораторной диагностики и лечения ГД, обращая при этом внимание на профилактику их.

ПРИЛОЖЕНИЕ 1.

ВОПРОСЫ ДЛЯ КОНТРОЛЯ ИСХОДНОГО УРОВНЯ ЗНАНИЙ МАТЕРИАЛА ПО ТЕМЕ: Дифференциальная диагностика геморрагического синдрома \\II уровень

1. Укажите основные функции системы гемостаза.
2. Каковы основные структурно-функциональные компоненты свертывающей системы?
3. Каковы основные структурно-функциональные компоненты противосвертывающей системы?
4. Назовите основные этапы и патогенез тромбообразования.
5. Назовите основные показатели коагулограммы.
6. Дайте определение понятия геморрагические диатезы (ГД).
7. Охарактеризуйте геморрагический синдром?
8. Современная классификация ГД.
9. Назовите основные клинические проявления ГД.
10. Назовите основные типы кровоточивости, которые имеют место при ГД.

ПРИЛОЖЕНИЕ 2.**ВОПРОСЫ ДЛЯ КОНТРОЛЯ КОНЕЧНОГО УРОВНЯ ЗНАНИЙ МАТЕРИАЛА ПО
ТЕМЕ: Дифференциальная диагностика геморрагического синдрома****\III уровень**

1. Какие клинико-лабораторные тесты используют для подтверждения:
А) нарушения тромбоцитарного звена;
Б) нарушения в системе плазменных факторов свертывания крови;
В) нарушения сосудистого компонента гемостаза.
2. Укажите основные принципы лечения ГД.
3. Перечислите основные осложнения, которые возникают у больных с ГД.
4. Пути профилактики кровотечений у больных ГД

ПРИЛОЖЕНИЕ 3.**ЗАДАЧИ ДЛЯ КОНТРОЛЯ КОНЕЧНОГО УРОВНЯ ЗНАНИЙ МАТЕРИАЛА
ПО ТЕМЕ: Дифференциальная диагностика геморрагического синдрома \III уровень****Задача №1.**

Больная И., 52 лет, жалуется на слабость, головокружение, носовые кровотечения, геморрагии на коже ног, живота.

Из анамнеза известно, что в течение полугода у больной отмечались довольно частые и обильные носовые кровотечения, кровоизлияния на коже нижних конечностей после незначительных травм. Болела детскими инфекциями, изредка ангиной. Последнее ухудшение состояния ни с чем не связывает. Носовое кровотечение возникло спонтанно.

При осмотре: состояние больной средней тяжести, температура $37,2^{\circ}\text{C}$, кожные покровы бледные. На коже бедер, живота – крупные кровоизлияния в виде пятен различной величины и формы, багрово-красного, синего, зеленого, желтого цвета. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет, тоны сердца приглушены, ритм правильный. Пульс 92 в 1 мин, АД 100/60 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень не увеличена. Пальпируется край селезенки.

Анализ крови: эр. $2,1 \times 10^{12}/\text{л}$, Hb 60 г/л, Цв. показатель 0,9, ретикулоц. 5%, лейкоц. $2,5 \times 10^9/\text{л}$, эоз. 1%, п/я 1%, с/я 52%, лимф. 40%, мон. 6%, тромбоц. $5 \times 10^9/\text{л}$, СОЭ 47 мм/ч.

Ваш диагноз?

Ваша врачебная тактика?

Задача № 2.

Больная В., 39 лет, доставлена в больницу бригадой «скорой помощи». Жаловалась на резкую слабость, головокружение, в последнюю неделю трижды теряла сознание на короткое время. Ухудшение состояния отмечает в течение 2 мес. В течение полугода у больной обильные меноррагии, которые отмечались и в последние 3 дня. В день поступления в клинику больная внезапно почувствовала резкую слабость и головокружение, упала на улице и потеряла сознание.

При осмотре: больная удовлетворительного питания, состояние средней тяжести, резкая бледность кожи и слизистых оболочек, синяки на коже предплечий и бедер, лимфоузлы не увеличены, положительные симптомы щипка и жгута. Тоны сердца глухие, ритмичные, пульс до 130 в 1 мин. АД 80/60 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный, печень, селезенка не увеличены.

Анализ мочи: без патологии.

Анализ крови: эр. $1,5 \times 10^{12}/\text{л}$, Hb 40 г/л, цв. показатель 0,8, ретикулоцит. 0,1%, тромбоц. $9 \times 10^9/\text{л}$, лейкоц. $2,5 \times 10^9/\text{л}$, б. 0, эоз. 0%, п/я 3%, с/я 52%, лимф. 39%, мон. 6%, СОЭ 42 мм/ч.

Ваш диагноз?

Ваша врачебная тактика?

Задача № 3.

Больная Б., 25 лет, с 10-недельной беременностью, заболела остро: появились озноб, головная боль, высокая температура. Через несколько дней присоединился кашель с выделением кровянистой мокротой. В клинике была диагностирована двусторонняя очаговая пневмония сливного характера. Но наряду с этим были обнаружены глубокие изменения крови: эр. $0,9 \times 10^{12}/л$, Нб 24,6 г/л, лейкоц. $0,7 \times 10^9/л$, п/я 4%, с/я 11%, лимф. 85%, тромбоц. $5,2 \times 10^4/л$, СОЭ 82 мм/ч. Пунктат костного мозга резко обеднен клеточными элементами.

Состояние больной оставалось крайне тяжелым. В ближайшие дни появилось кишечное кровотечение, боль в животе и кровянистые выделения из влагалища с последующим самопроизвольным выкидышем. На 9-й день пребывания в клинике больная скончалась.

Ваш диагноз?

Задача № 4.

Больной Д., 57 лет, переведен в терапевтическое отделение из глазного, где находился по поводу рецидивирующей флегмоны правого слезного мешка. Поступил с жалобами на слабость, повышение температуры, одышку при физической нагрузке.

Болен около 4 мес., когда впервые повысилась температура, появилось воспаление слезного мешка справа. После вскрытия флегмоны слезного мешка состояние несколько улучшилось. Флегмона трижды рецидивировала. Спустя 2 мес после начала заболевания вновь повысилась температура до 39^0 С, увеличились подчелюстные лимфоузлы, появились боль в горле, кровоточивость десен, воспаление слезного мешка справа. За последние 2 мес похудел на 4 кг.

При осмотре: состояние больного средней тяжести, кожные покровы бледные, единичные кровоизлияния на коже верхних конечностей. На слизистой оболочке щек – геморрагические высыпания.

Пальпируются увеличенные (до 2 см в диаметре) лимфоузлы – подчелюстные, заднешейные, надключичные, подмышечные; паховые безболезненные, плотноэластической консистенции.

В легких – дыхание везикулярное. Тоны сердца приглушены, чистые. Пульс 74 в 1 мин. АД 140/90 мм рт. ст. Язык чистый. Геморрагические высыпания на слизистой оболочке щек и нёба. Десны бледные. Зев гиперемирован. Миндалины рыхлые, увеличены. Печень и селезенка не увеличены.

Анализ крови: эр. $2,1 \times 10^{12}/л$, Нб 74 г/л, цв. показатель 1, полихроматофилия, анизоцитоз, пойкилоцитоз, ретикулоц. 30%, лейкоц. $4,5 \times 10^9/л$, п. 0%, п. 6%, с/я 10%, лимф. 80%, бласты – 4%, тромбоц. $33 \times 10^9/л$, СОЭ 50 мм/ч. Анализ мочи без патологии.

Ваш диагноз?

Какие необходимы дополнительные методы исследования?

Задача № 5.

Больная О., 64 лет, жалуется на слабость, головокружение, появление синяков, носовые кровотечения. Болеет около 3 мес, когда впервые появились кровоточивость десен, синяки на коже, стали нарастать слабость, похудание. Количество тромбоцитов при обследовании в поликлинике составляло $4 \times 10^9/л$. Принимала преднизолон по 15 мг в день, однако состояние не улучшилось, в связи с чем, госпитализирована.

При осмотре: состояние средней тяжести, больная пониженного питания, кожа и слизистые оболочки бледные, множественные кровоизлияния на коже различной давности. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких – везикулярное дыхание. Тоны сердца звучные, чистые. Пульс 96 в 1 мин, ритмичный. АД 100/60 мм рт. ст. Язык слегка обложен белым налетом. Живот при пальпации безболезненный. Печень и селезенка не увеличены.

Анализ крови: эр. $3 \times 10^{12}/л$, Нб 92 г/л, цв. показатель 0,9, ретикулоц. 40%, анизоцитоз, пойкилоцитоз, лейкоц. $12 \times 10^9/л$, мон. 5%, юн. 2%, п/я 14%, с/я 70%, лимф. 6%, мон. 3%, тромбоц. $21 \times 10^9/л$, СОЭ 10 мм/ч. Время кровотечения по Дюке 2 мин.

Данные стернального пунктата: нормобластический эритропоэз, количество эритробластов увеличено, созревание их не нарушено.

Тромбоцитопоэз: резко уменьшено количество мегакариоцитов.

Лейкопоэз: миелоцитарный сдвиг (количество миелоцитов увеличено до 29% при норме 4-8%); созревание не нарушено.

Ваш диагноз?

Ваша врачебная тактика?

Задача № 6.

Больная М., 35 лет, доставлена в клинику в крайне тяжелом состоянии. Жалуется на сильную боль разлитого характера по всему животу. Тоны сердца приглушены, пульс 120 в 1 мин. АД 90/70 мм рт. ст. Живот напряжен, при пальпации резко болезнен. Положительные симптомы раздражения брюшины. Газы не отходят, отмечаются кровянистые выделения из прямой кишки. Неоднократно возникала рвота.

В течение нескольких лет неоднократно появлялась мелкоточечная геморрагическая сыпь на коже бедер и ягодиц, в это же время возникала несильная схваткообразная боль в животе, изредка наблюдался кровянистый стул.

Состояние ухудшалось за 3 дня до поступления. Вновь появились высыпания на коже. Последние 2 дня частые позывы на дефекацию, кровянистые выделения вместо оформленного кала.

Ваш диагноз?

Какие необходимы дополнительные методы исследования?

Задача № 7.

Больной С., 63 лет, жалуется на резкую слабость, головокружение, изменение цвета стула в течение 2 нед (черный).

Помнит, что болел гриппом, ангиной. Болезнь Боткина, туберкулез, венерические заболевания отрицает.

При осмотре: состояние больного тяжелое, кожные покровы и видимые слизистые оболочки бледные. На коже лица и конечностях определяется точечная геморрагическая сыпь. Периферические лимфоузлы не увеличены.

Пульс 110 в 1 мин, удовлетворительных свойств, ритмичный. АД 115/70 мм рт. ст. Сердечные тоны приглушены, систолический шум над верхушкой. В легких дыхание жестковатое.

Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Отрезки толстой кишки – без особенностей. Печень на 1,5 см выступает из-под края реберной дуги. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Стул один раз в день, оформленный, черного цвета. Мочеиспускание не нарушено.

Общий анализ крови: эр. $1,2 \times 10^{12}/л$, Hb 50 г/л, цв. показатель 0,7, тромб. $2 \times 10^9/л$, лейкоц. $3,1 \times 10^9/л$. Анизопокилоцитоз (++) . СОЭ 70 мм/ч.

Анализ мочи в пределах нормы. Коагулограмма без изменений.

Ваш диагноз?

Задача № 8.

Больной Н., 48 лет, врач-рентгенолог, жалуется на слабость, утомляемость, кровоточивость десен. Указанные явления появились месяц назад.

При осмотре: больной удовлетворительного питания, бледен. Положительный симптом щипка. Лимфоузлы не увеличены. Отмечается тахикардия (пульс до 120 в 1 мин), систолический шум над верхушкой. Печень, селезенка не увеличены.

Анализ крови: эр. $2 \times 10^{12}/л$, Hb 50 г/л, цв. показатель 1, тромб. $10 \times 10^9/л$, ретикулоц. 0%, лейкоц. $3,5 \times 10^9/л$, б. 0%, эоз. 0%, п/я 2%, с/я 40%, лимф. 50%, мон. 8%, СОЭ 32 мм/ч.

Ваш диагноз?

Какие необходимы дополнительные методы исследования?

**ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ НА ЗАДАЧИ ДЛЯ КОНТРОЛЯ КОНЕЧНОГО УРОВНЯ
ЗНАНИЙ МАТЕРИАЛА ПО ТЕМЕ: «Дифференциальная диагностика геморрагического
синдрома»**

Задача № 1.

1. Апластическая анемия с выраженным геморрагическим синдромом, подострое течение.
2. Гемотрансфузии свежеситратной крови, тромбоцитарных концентратов, преднизолон по 60-90 мг, анаболические стероиды в больших дозах, пересадка костного мозга, спленэктомия.

Задача № 2.

1. Апластическая анемия, острое течение, с симптомами геморрагического васкулита, острая сосудистая недостаточность.
2. Гемотрансфузии свежеситратной крови, тромбоцитарных концентратов, преднизолон по 60-90 мг, анаболические стероиды в больших дозах, аскорбиновая кислота, рутин, кальция хлорид, пересадка костного мозга, спленэктомия.

Задача № 3.

Миелотоксический агранулоцитоз. Апластическая анемия. Двусторонняя сливная пневмония. Кишечное кровотечение. Беременность 10 нед. Самопроизвольный аборт.

Задача № 4.

1. Острый лимфобластный лейкоз, синдром опухолевой интоксикации, лейкемической пролиферации, нормохромная анемия, геморрагический синдром.
- Исследование миелограммы (тотальная метаплазия лимфоидными элементами), исследование пунктата лимфоузла, цитохимическая диагностика.

Задача № 5.

1. Болезнь Верльгофа (тромбоцитопеническая пурпура).
2. Базисная терапия – преднизолон по 1 – 2 мг/кг в сутки, цитостатические препараты, при отсутствии эффекта – спленэктомия.

Задача № 6.

1. Геморрагический васкулит, острое течение, абдоминальная форма, начинающийся перитонит.
2. Клинические анализы крови с подсчетом тромбоцитов, мочи, коагулограмма, СРП, определение белковых фракций сыворотки крови, времени свертываемости крови. Срочная консультация хирурга.

Задача № 7.

1. Хроническая идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура. Кишечное кровотечение. Хроническая постгеморрагическая анемия.

Задача № 8.

1. Апластическая анемия с геморрагическим синдромом (тромбоцитопения, геморрагический васкулит).
2. Общий анализ крови с подсчетом тромбоцитов, стерильная пункция с исследованием миелограммы, коагулограмма, время свертываемости крови, длительность кровотечения, ретракция кровяного сгустка. Биохимическое исследование крови – СРП, белковых фракций, креатинина, мочевины. Общий анализ мочи, пробы по Нечипоренко, по Зимницкому, ЭКГ, рентгенологическое исследование органов грудной клетки. Консультация оториноларинголога.

Литература:

1. Афанасьев Б.В. "Гематология: руководство для врачей" 2008 Издательство: Практическая медицина
2. Ганапиев А.А., Волкова О.Я., Афанасьев Б.В. "Гематология: Руководство для врачей (под ред. Мамаева Н.Н., Рябова С.И.)" Издательство: СпецЛит Год издания: 2008.
3. Гематология: Новейший справочник / Под общ. Ред. Абдулкадырова К.М. – М.: Изд-во Эксмо; СПб.: Изд-во Сова, 2004.- 928 с., ил.
4. Гериатрическая гематология: методические рекомендации (№4) /Прав-во Москвы, Комитет здравоохранения. Составители: Л.Б.Лабезник, Л.Д.Гриншпун.- М.: Б.И.-2000.-47 с.
5. Ермолов С.Ю. "Основы клинической гематологии" Издательство: Невский Диалект Год издания: 2003.
6. Котоян Э.Р. Клиническая гематология – М.: Медицинское информационное агентство, 2003. – 246с.
7. Наглядная гематология: пер. с англ./ под ред. В. И. Ершова. — 2-е изд. — М.: ГЭОТАР — Медиа, 2008
8. О. А. Рукавицын, С. В. Скворцов, М. Н. Зенина "Гематология. Атлас-справочник" 2009 Издательство: Практическая медицина
9. Основы клинической гематологии: Справ. Пособие/ Ермолов СЮ, Курдыбайло ФВ, Радченко В.Г. и др. / под ред. Радченко ВГ. – СПб.: Изд-во «Диалект», 2003. – 304 с.
- 10.Пивник А.В. Клинико-гематологическая характеристика различных форм анемий. – Гематология и трансфузиология. -2000. -45. -№2. –С.3-7.
- 11.Погорелов В.М. и др. Лабораторно-клиническая диагностика анемий.- М.:МИА,2004.-172с.
- 12.Руководство по гематологии. Под редакцией А.И. Воробьева. В 3 томах. Москва, 2002-2005.
- 13.Сисла Бетти "Руководство по лабораторной гематологии" Издательство: Практическая медицина Год издания: 2011