ИНТЕГРИРОВАННЫЙ ЭЛЕКТИВ

Клинико-лабораторная диагностика заболеваний крови с геморрагическим синдромом у детей

Специальность **: Общая медицина**
Количество кредитов**: 90 часов (2 кредита)**
Ответственная кафедра**: кафедра интернатуры и резидентуры по педиатрии №2**
Кафедра-соисполнитель: **кафедра лабораторной диагностики и молекулярной медицины**

2015-16 уч.год

Краткое содержание дисциплины

Клинико-лабораторная диагностика заболеваний крови с геморрагическим синдромом:

- Коагулопатии;
- Вазопатии ;
- Тромбоцитопении;
- Тромбоцитопатии;
- Заболевания крови с угнетением всех ростков кроветворения (лейкоз, апластическая анемия)

Пререквизиты дисциплины

- Гистология
- Патологическая физиология
- Детские болезни - 1

Постреквизиты дисциплины

- Детские болезни – 2 (интернатура)
- Детские болезни (резидентура)
- Коммуникативные навыки

Структура дисциплины

Ответственная кафедра: Кафедра-соисполнитель:	Интернатуры ии резидентуры по педиатрии №2 Лабораторной диагностики и молекулярной медицины
Специальность:	051301 – Общая медицина
Учебные часы:	90 часов
Практические занятия:	30 часов
Самостоятельная работа студента:	30 часов
Самостоятельная работа студента с преподавателем:	30 часов
Курс:	5
Семестр:	10,11
Форма контроля:	Экзамен

Актуальность:

- Первичная и вторичная (симптоматическая) кровоточивость по частоте диагностики в гематологической клинике уступает только лишь анемиям. Считается, что на Земле проживает около 50 млн человек с первичными дефектами в системе гемостаза. В связи с этим своевременная диагностики и правильная тактика при геморрагическом синдроме необходима в общеклинической практике.
- Геморрагические диатезы относятся к наиболее распространенным заболеваниям крови у детей. Тромбоцитопатии представляют собой серьезную проблему для здравоохранения в связи с тем, что- 36-80% всех случаев кровоточивости у больных приходится на долю нарушений первичного (тромбоцитарного) звена гемостаза.
- Геморрагический синдром может быть дебютом острого лейкоза или апластической анемии.

Цель электива:

- формирование знаний и умений в клинико-лабораторной диагностике гематологических заболеваний, проявляющихся геморрагическим синдромом, для успешного усвоения на последующих курсах будущих специальностей врача- педиатра

В процессе обучения студент будет знать:

- Клинические проявления заболеваний крови, протекающих с геморрагическим синдромом;
- Лабораторную диагностику заболеваний крови, протекающих с геморрагическим синдромом

Формируемые компетенции

Знания	Практические навыки	Коммуника-тивные навыки	Правовая компетенция	Саморазвитие
Изучить клинические проявления, современные лабораторные методы диагностики, алгоритм обследования и лечения заболеваний крови с геморрагическим синдромом у детей.	Освоить навыки применения информативных клинико-лабораторных методов диагностики заболеваний крови с геморрагическим синдромом у детей.	Освоить и закрепить навыки межличностного общения и доверительного контакта с пациентами, их родителями, коллегами.	Этические нормы при обследовании и лечении ребенка в свете конвенции о правах ребенка, закона РК об охране здоровья матери и ребенка	Самостоятельное изучение меди-цинской литера-туры, интернет ресурсы и т.д

Конечные результаты обучения
Студент научится

- По клиническим проявлениям геморрагического синдрома предположить диагноз
- Назначить план обследования больным с геморрагическим синдромом
- Интерпретировать результаты лабораторных исследований, позволяющих установить диагноз

Сыпь при геморрагическом васкулите

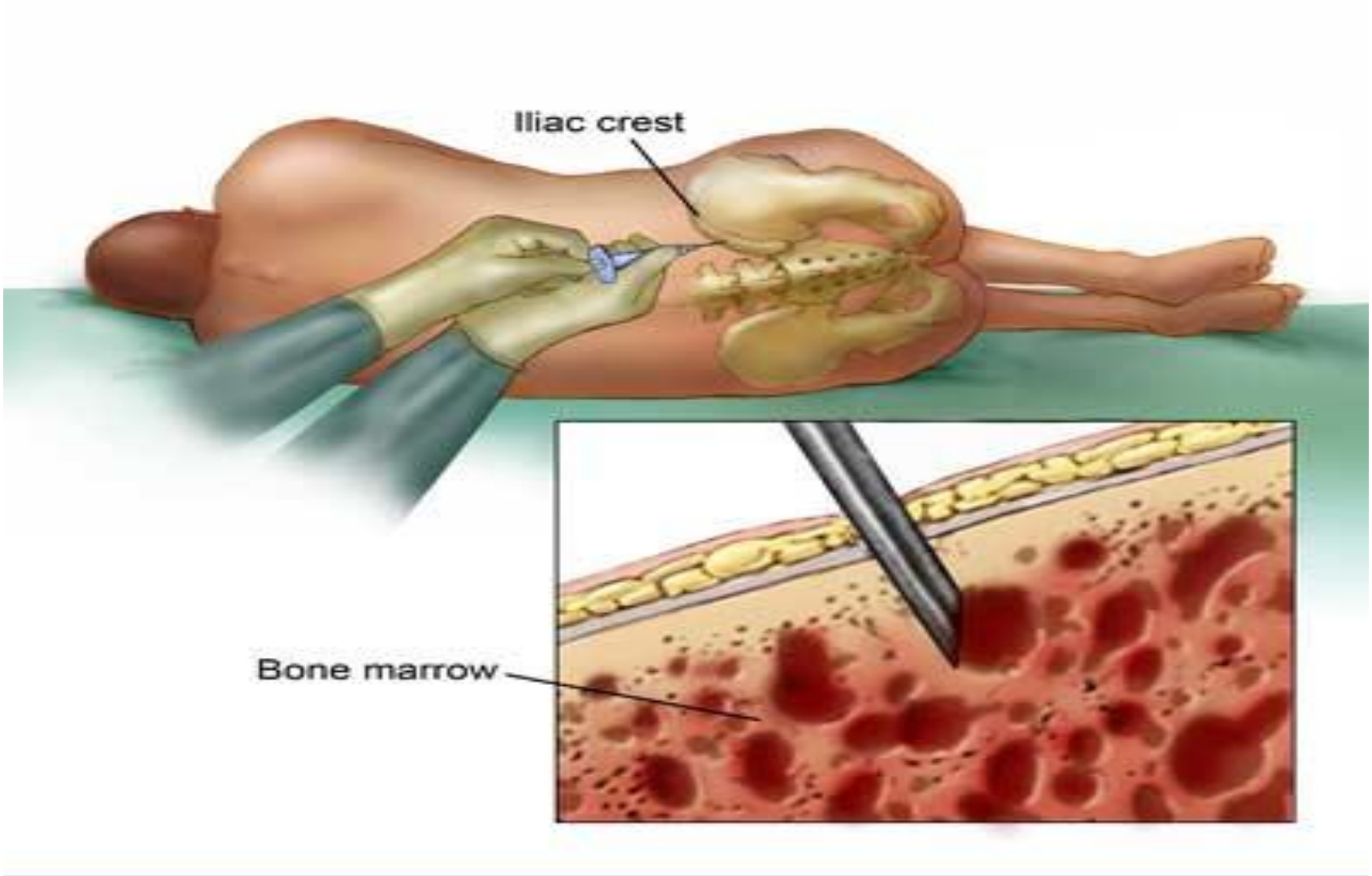
Геморрагический синдром при ИТП

Пункционная диагностика

Аспирация КМ - *это получение небольшого количества (0,2-0,5 мл) аспирата костного мозга*.

A.D.A.M.

- **Миелограмма** - *процентное содержание клеточных элементов в мазках приготовленных из пунктатов костного мозга.*



- *При биопсии (трепанобиопсия) костного мозга получают небольшой фрагмент кости.*

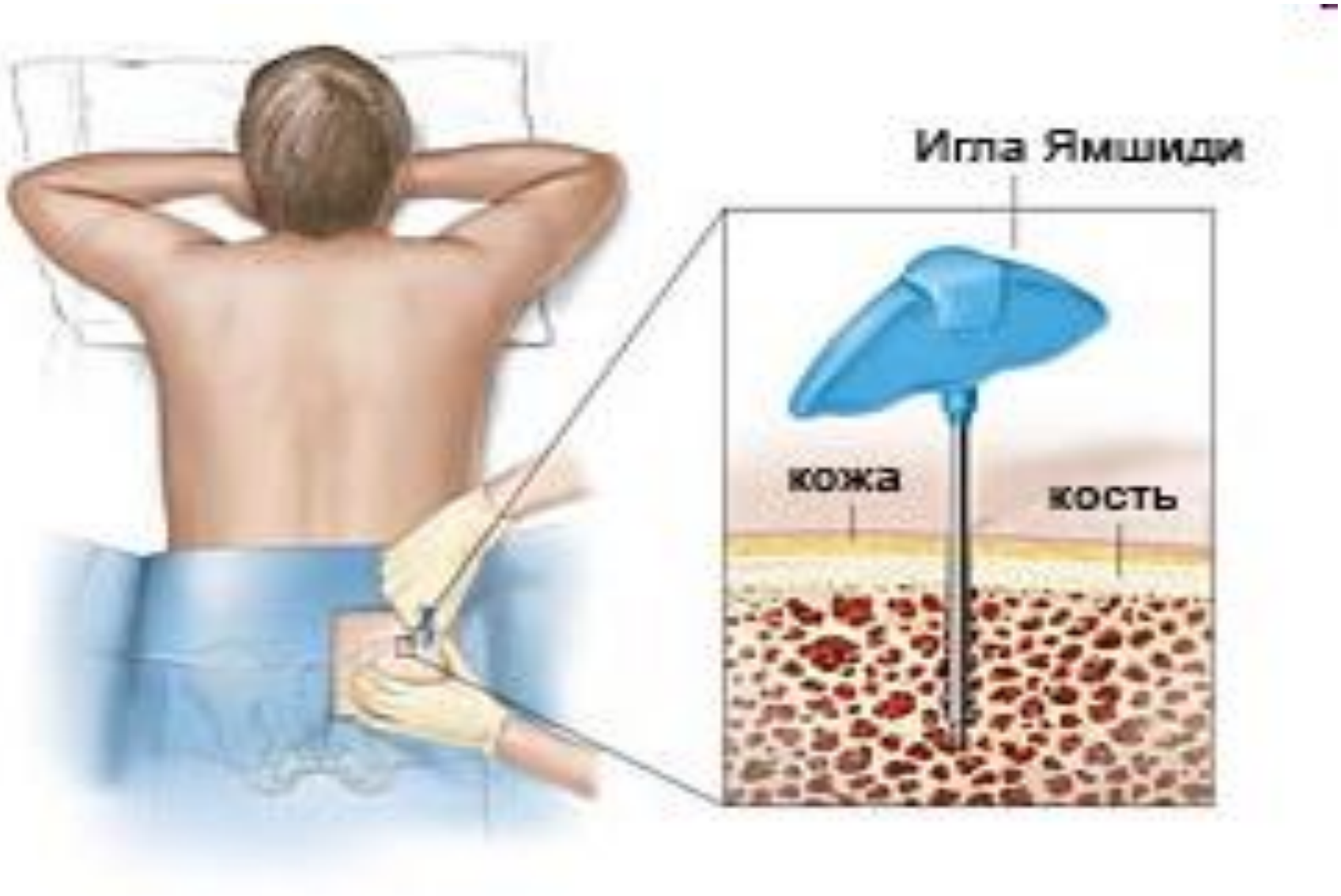


СХЕМА КРОВЕТВОРЕНИЯ

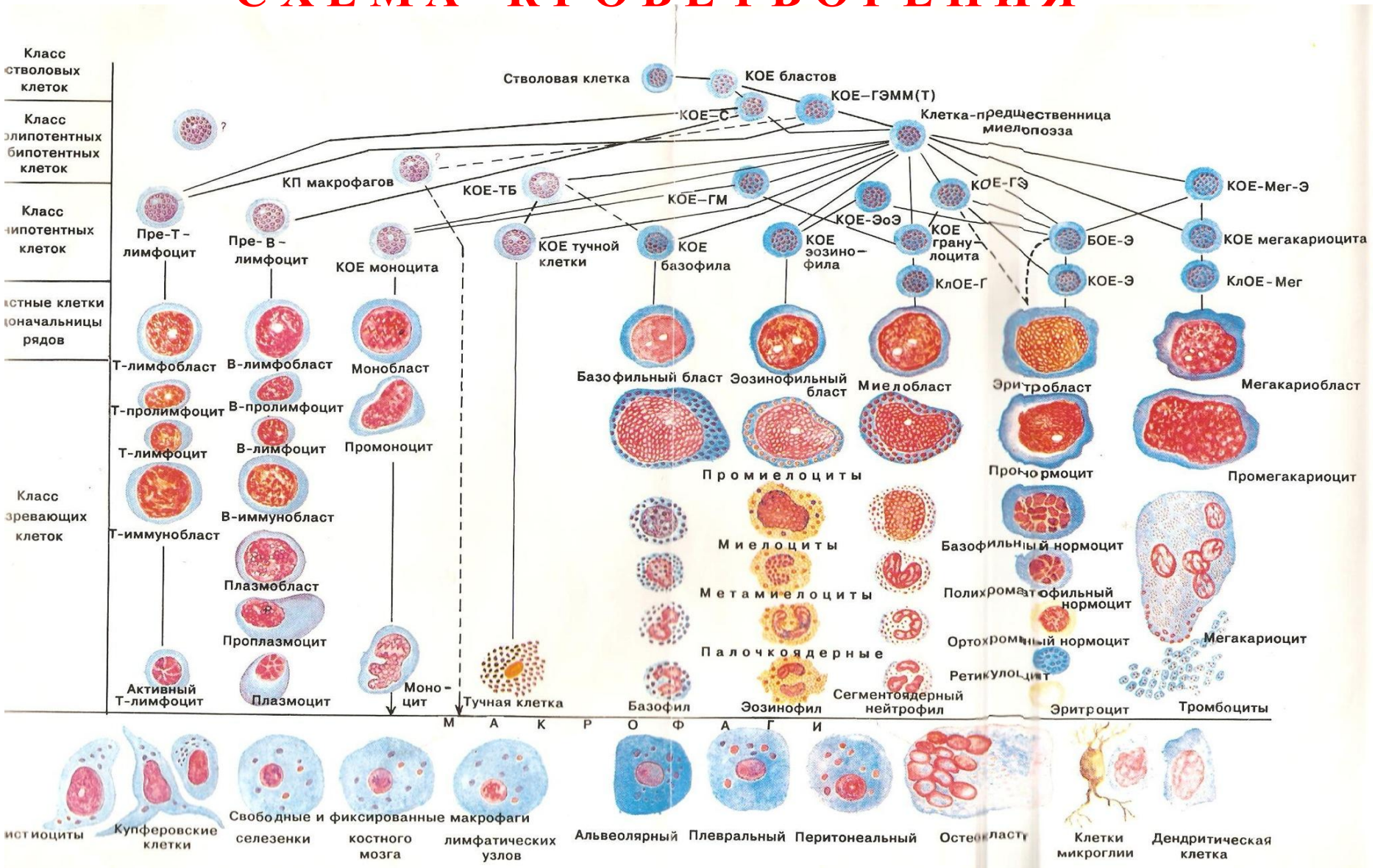


Рис. 1. Схема кроветворения (рис. М. Г. Абрамова).

КОЕ-С — колониеобразующая единица селезенки; КОЕ-ГЭММ(Т) — колониеобразующая единица гранулоцитарно-эритроцитарно-моноцитарно(макрофагально)-мегакариоцитарная(Т-лимфоцитарная); КОЕ-ГМ — колониеобразующая единица гранулоцитарно-моноцитарная (макрофагальная); КОЕ-ЭоЭ — колониеобразующая единица эозинофильно-эритроцитарная; КОЕ-Мег-Э — колониеобразующая единица мегакариоцитарно-эритроцитарная; КОЕ-ТБ — колониеобразующая единица тучно-базофилоклеточная; КОЕ-Г — кластеробразующая единица гранулоцита; КОЕ-Э — колониеобразующая единица эритроцитарная; КлОЕ-Мег — кластеробразующая единица мегакариоцитарная; БОЕ-Э — бурстобразующая единица эритроцитарная. Пунктиром даны шунтовые пути

Расшифровка миелограммы

Исследование костного мозга

Миелокариоциты 42-195 тыс. в 1 мкл Мегакариоциты 23-103 в 1 мкл

Недифференцируемые бласты 0-1 %

Миелобласты 0 -2 %	Эритробласть 0-1 %	Мегакариобласты 0 %	Монобласты 0 %	Лимфобласты 0 %	Плазмобласты 0 %
Н Э Б					
Промиелоциты_____1-4%_____%___%	Проэритрокариоциты_____%	Промегакариоциты_____%	Промоноциты_____%	Пролимфоциты_____%	Проплазмоциты_____%
Миелоциты__7-12%_____%___%	Эритрокариоциты:				
Метамиелоциты__8-15%_____%___%	базофильные_____%				
Палочкоядерные____13-24%_____%___%	полихроматофильные_____%		Моноциты_____%		
Сегментоядерные____13-24%_____%___%	оксифильные_____%	Мегакариоциты_____%	Макрофаги_____%	Лимфоциты_____%	Плазмоциты_____%
Сумма 42-79%..0,5-6%..0-0,5%					

Всего: гранулоцитов 42-79% Эритрокариоцитов _____ 11-29% 0-0,4 % 1-3 % 4-14 % 0-2 %

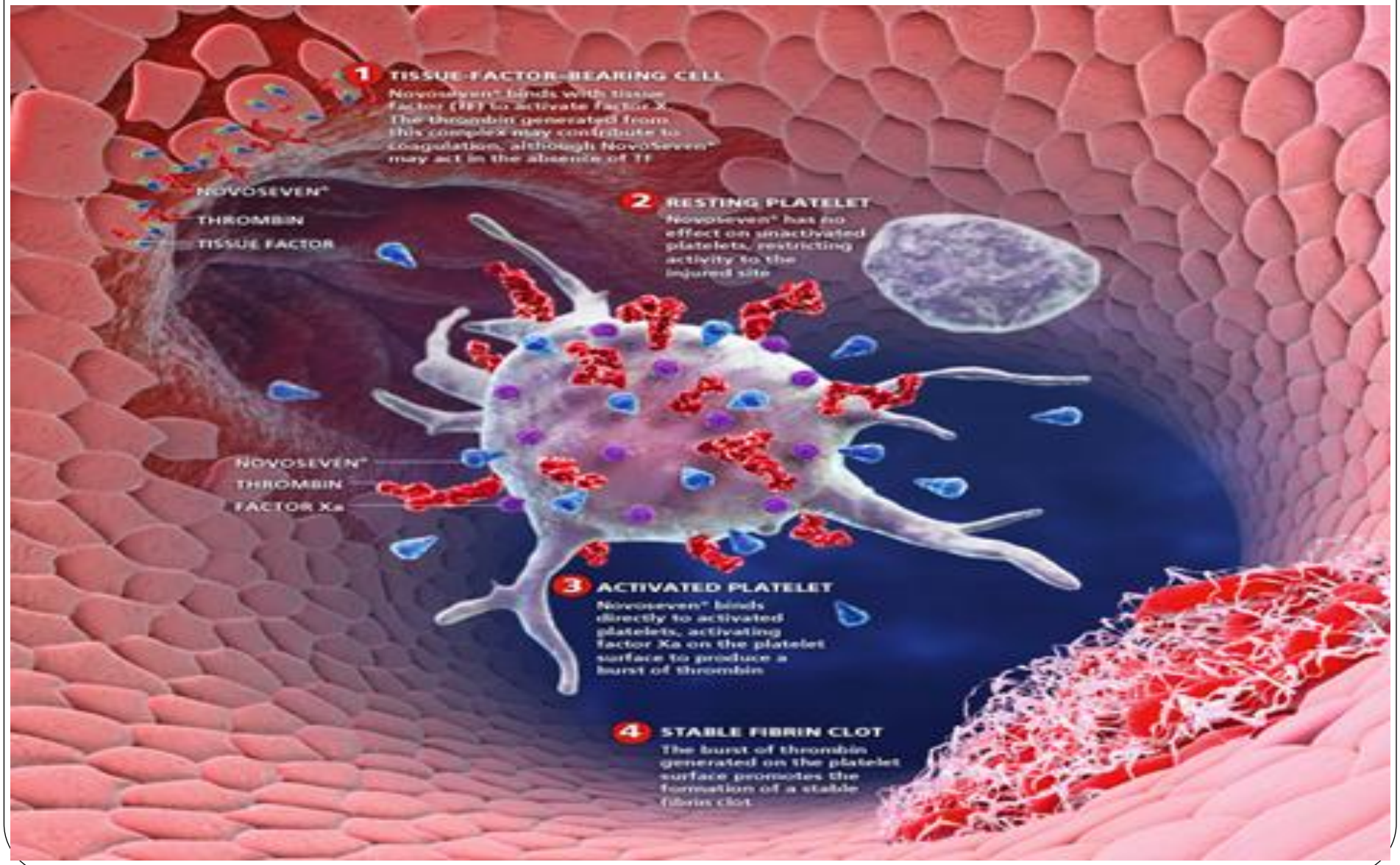
ГРАНУЛО (2,1 - 4,5) : 1 ЭРИТРО

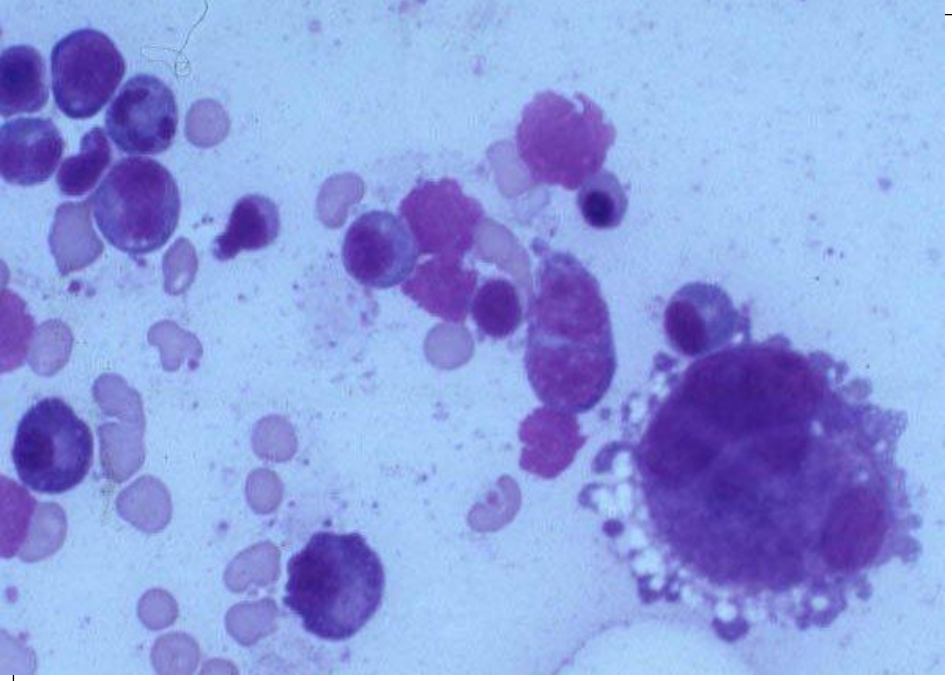
Индексы созревания: нейтрофилов 0,5-0,9; эритрокариоцитов 0,7-0,9

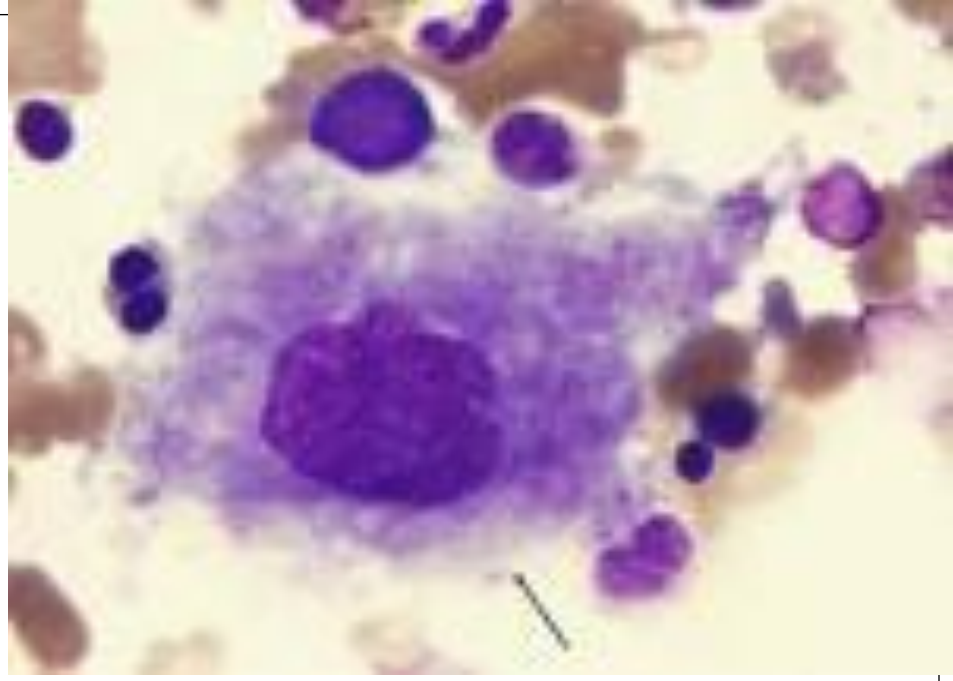
Система гемостаза - ***биологическая система поддержания жидкого состояния крови и остановки кровотечений***

Тромбоцитарное звено гемостаза.

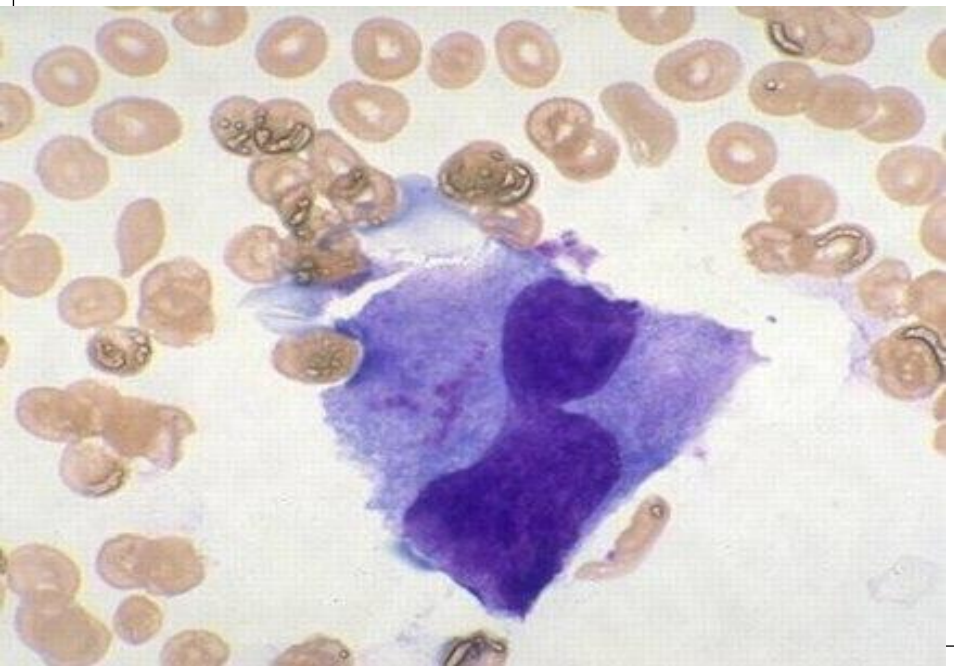
Поверхностные гликопротеиновые (GP) рецепторы тромбоцита.

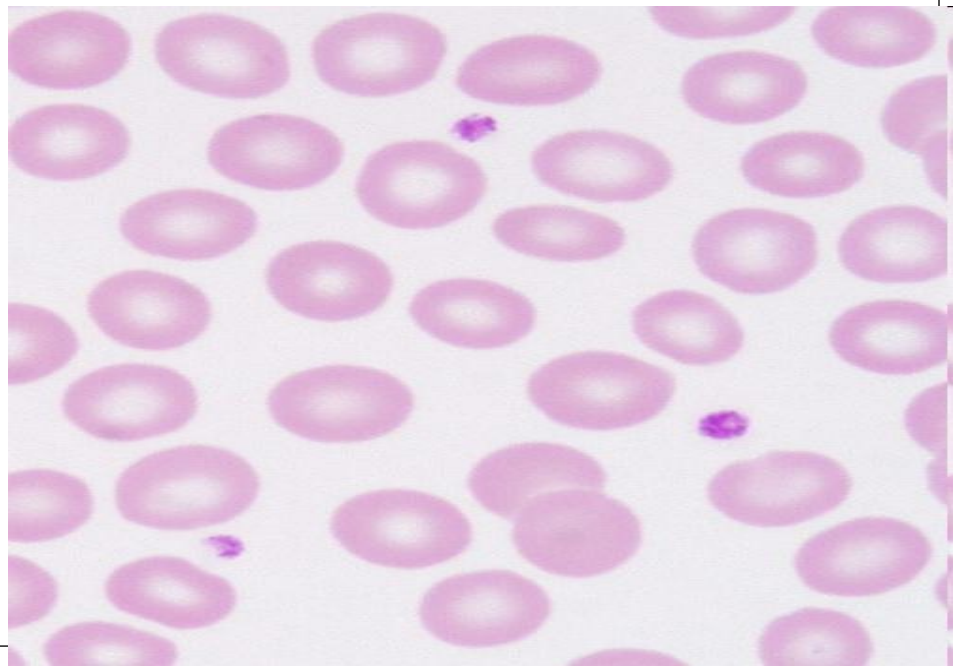






Патология тромбоцитов

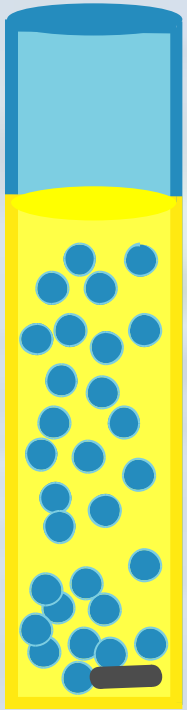




Агрегация тромбоцитов

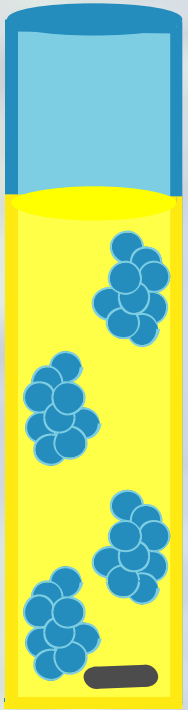
Богатая тромбоцитами плазма (PRP)

Агрегаты тромбоцитов



+

Индуктор агрегации



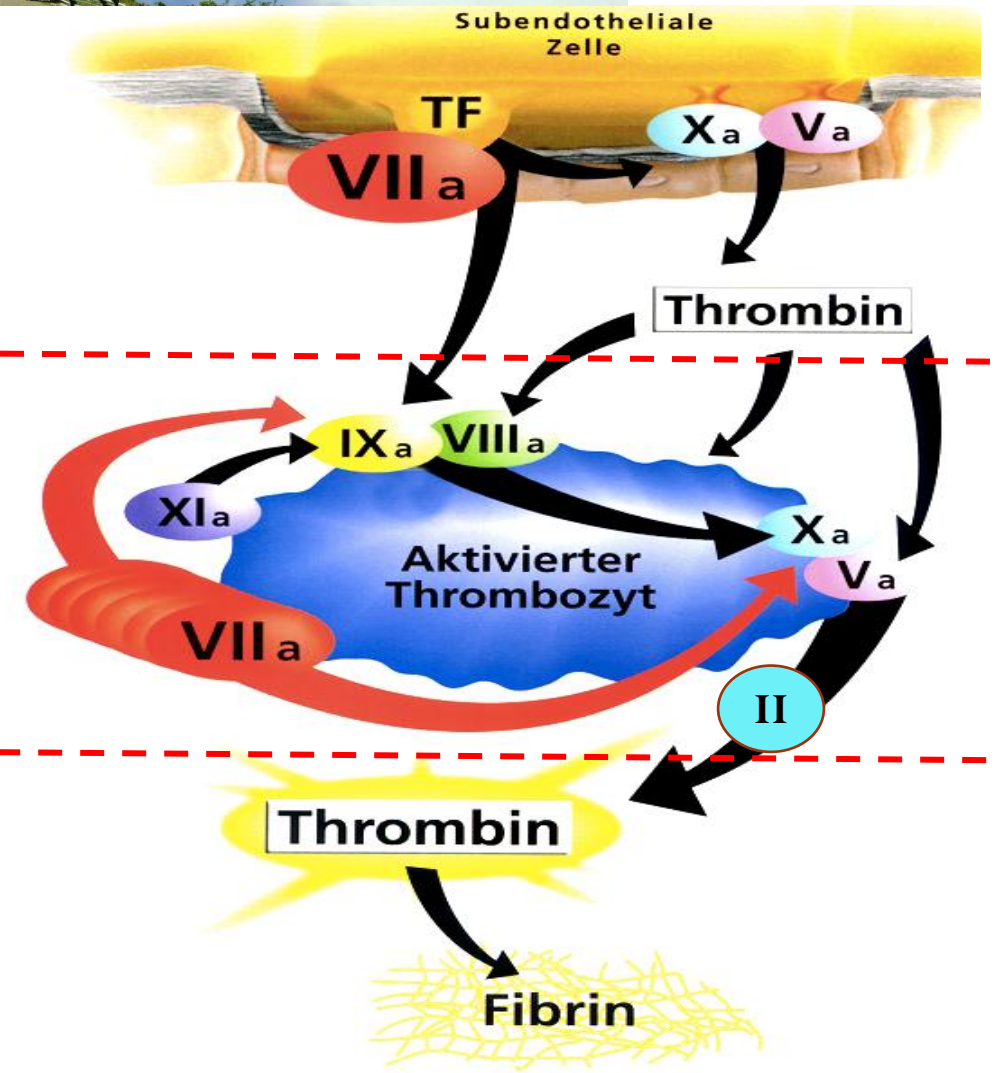
База светопропускания

Увеличение светопропускания

Плазменный гемостаз

клеточная теория гемостаза

(Broze, 1995; Hoffman, 1998; Mann, 2000)

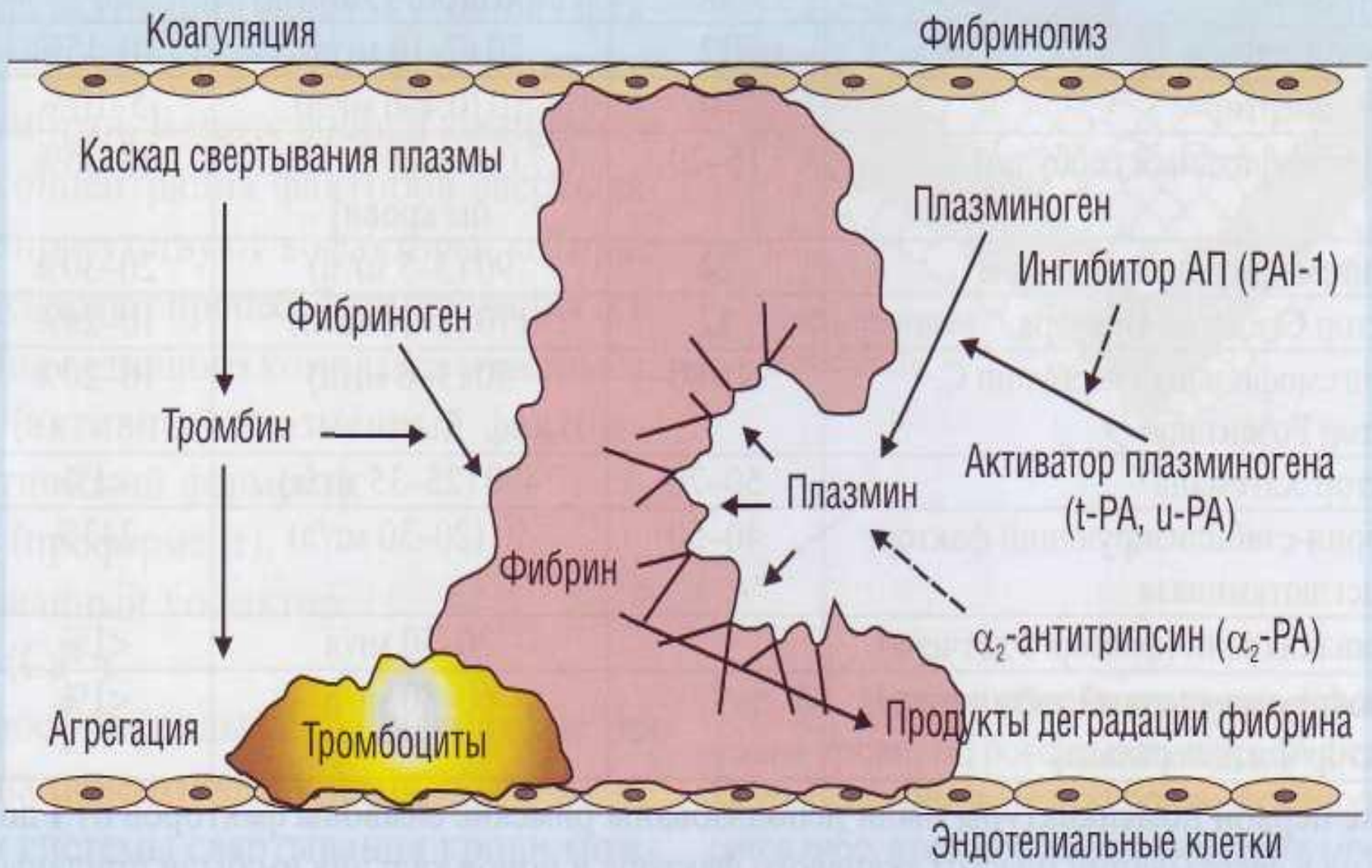


1. **Initiation** – начальная фаза

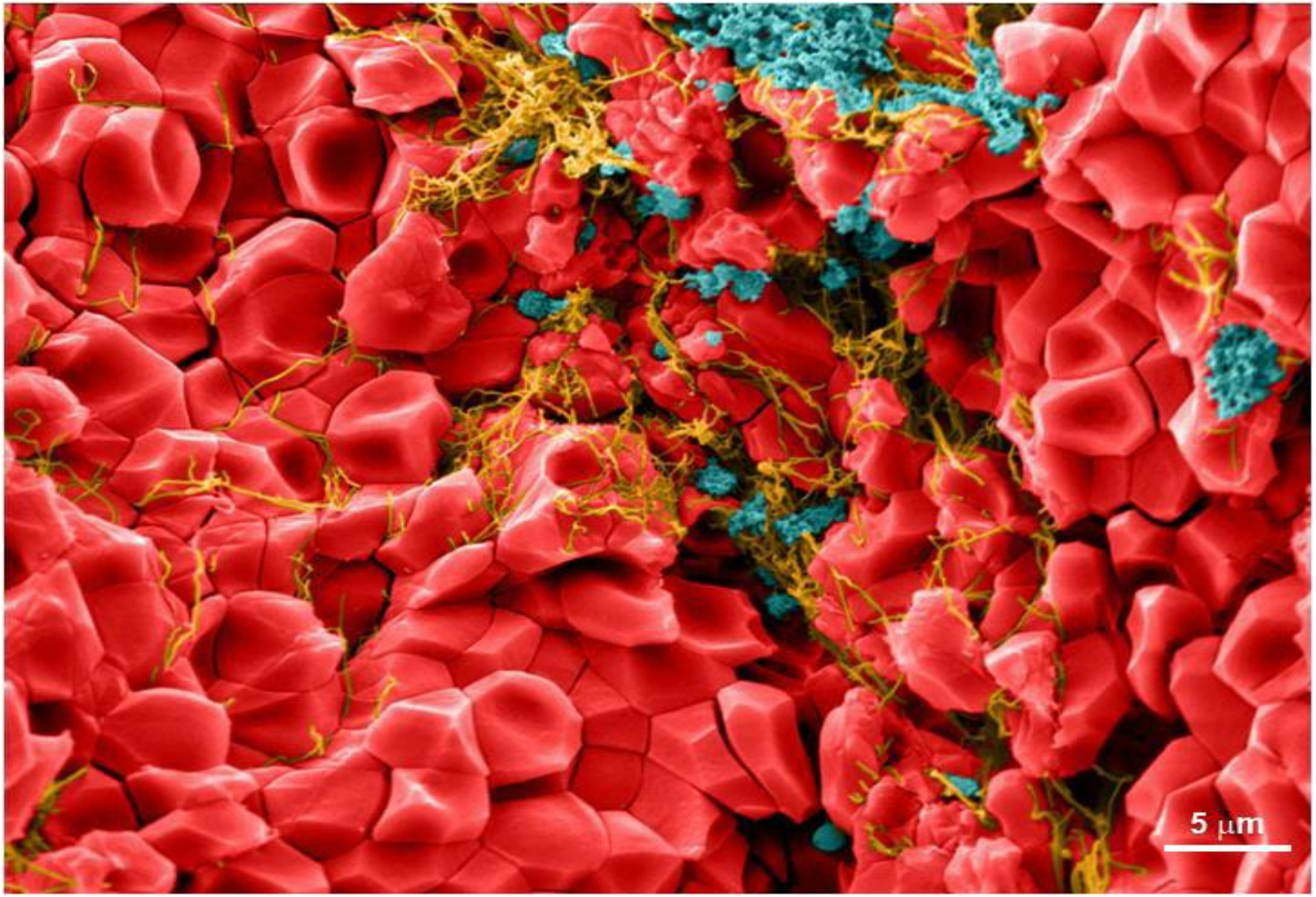
2. **Amplification, Propagation** – усиление и распространение

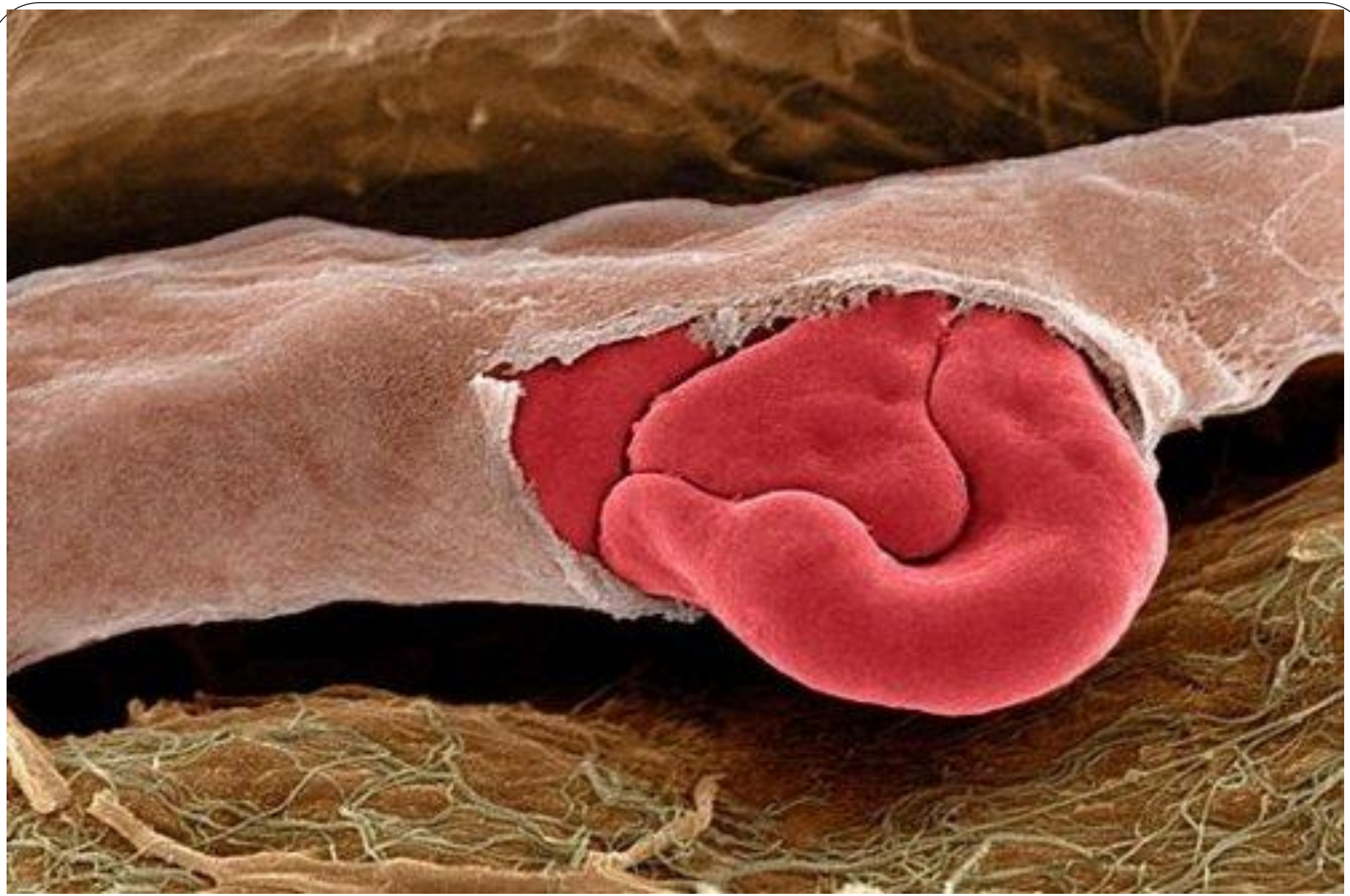
3. **Thrombin and fibrin generation** – генерация тромбина и фибрина

Система свертывания крови и система фибринолиза



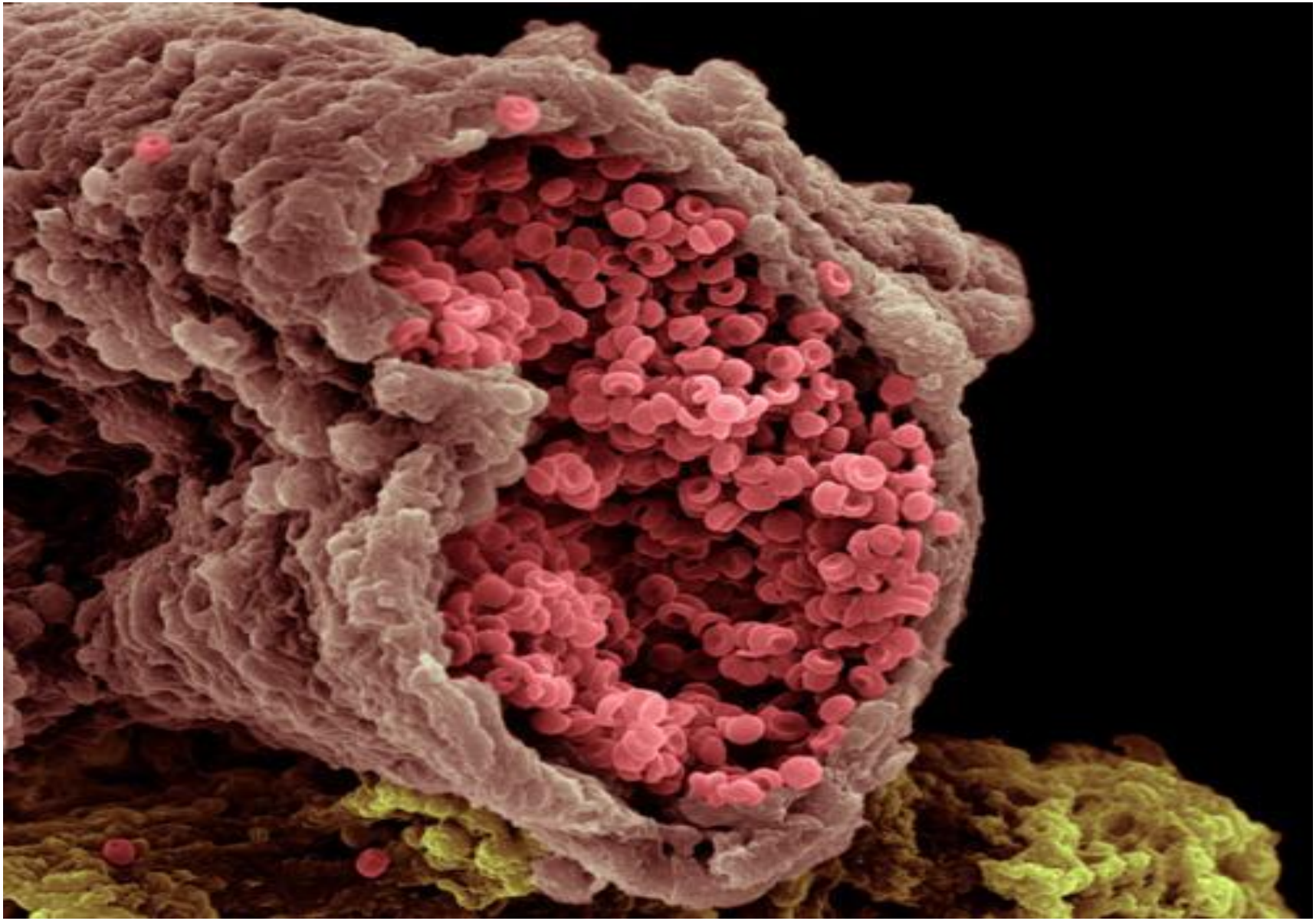
Сгусток крови после ретракции





Красные кровяные тельца вываливаются (если можно так сказать) из разорванного капилляра

Сканирующая электронная микроскопия



Красные кровяные тельца в артерии.

Сканирующая электронная микроскопия