.**МИНИСТЕРСТВО ОБРАЗОВАНИЯ И НАУКИ КЫРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКИ**

**ОШСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ УНИВЕРСИТЕТ**

 **МЕДИЦИНСКИЙ ФАКУЛЬТЕТ**

 **КАФЕДРА «ВНУТРЕННИЕ БОЛЕЗНИ 2»**

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

 «**Обсуждено**» \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ **«*Утверждено****» -*

на заседании кафедры\_\_\_\_\_\_\_ Председатель УМС

Прот.№\_\_\_от\_\_\_\_\_\_\_2021 г факультета\_\_\_\_\_\_\_\_\_

 \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Зав.каф. Садыкова А.А. **Т**урсунбаева А.Т.

План-разработка открытого практического занятия

на тему: **Аутоимунная тромбоцитопеническая пурпура: этиология, патогенез,**

**клиническая картина, лабораторные и инструментальные данные, лечение и профилактика.**

по дисциплине: **«Внутренние болезни 3»**

для студентов, обучающихся по специальности:

**(560000) Лечебное дело**

Составители: преподаватель кафедры Абдраева Ф.А.

**Тема практического занятия:**

«**Аутоимуннаятромбоцитопническая пурпура: этиология, патогенез, клиническая картина, лабораторные и инструментальные данные»** (100мин)

**План занятия:**

* 1. Механизмы сосудисто-тромбоцитарного гемостаза, методы их исследования (по материалам предыдущих курсов).
	2. Характерные клинические симптомы нарушения сосудисто-тромбоцитарного звена гемостаза.
	3. Классификация тромбоцитопений. Наследственные и приобретенные тромбоцитопении.
	4. Дифференциальный диагноз тромбоцитопений с прочими геморрагическими синдромами, гемобластозами.

**Задачи:**

 1. Формировать умения анализировать, активно использовать полученные знания и умения в профессиональной деятельности.

 2. Формировать готовность и способность целесообразно действовать в соответствии со стандартами оказания медицинской помощи в конкретных клинических ситуациях.

 3. Формировать готовность и способность мобилизовать профессионально важные качества (толерантность, ответственность, способность работать в коллективе, стремление к саморазвитию), обеспечивающие продуктивность трудовой деятельности специалиста.

 **Вид занятия:** практическое

**Цель практического занятия:**

1. Методическая цель – организовать и провести занятие в соответствии с требованиями рабочей программы с применением различных методов и способов обучения для достижения поставленных целей.
2. Учебная цель-

- Повторить методы клинического обследования пациента с АТП.

- Дать студентам представление об этапах диагностического поиска и лечения нозологий.

1. Формировать общие и профессиональные компетенции:

**Средства обучения и контроля:**

 1. методическая разработка занятия

 2. учебно-методическое пособие для самоподготовки студентов к занятию

 3. дидактические средства контроля и тренажа:

1. тестовыезадания;
2. ситуационные задачи с эталоном ответов;

**Формы контроля:**

|  |  |
| --- | --- |
| **Форма контроля** | **Цель** |
| Индивидуальный устный | 1. выявить уровень теоретической подготовки, умения оперировать знаниями;
2. определить уровень логического, клинического мышления;
3. развивать речь
 |
| Индивидуальный письменный | * выявить уровень подготовленности всей группы и каждого студента в отдельности
 |
| Практический* решение учебных заданий проблемного характера
* выполнение практических действий, заданий
 | * выявить уровень самостоятельного мышления, умения анализировать явления, выделять главное
* определить уровень клинического (профессионального) мышления;
* проверить умение выполнения манипуляции, практического действия.
 |

**Междисциплинарные связи:**

|  |  |
| --- | --- |
| *Дисциплины и профессиональные модули* | *Тема* |
| 1. Общепрофессиональные дисциплины- Нормальная анатомия- Гистология- Патологическая физиология- Биохимия | * Анатомия печени и селезенки
* Морфология клеток эритроидного ряда.
* Кроветворение в норме, синтез гемоглобина, показатели гемо- и миелограммы в норме.
* Системы антиоксидантной защиты и перекисного окисления липидов.
 |
|  Диагностическая деятельность- Пропедевтика внутренних болезней  | * Методы обследования больных с патологией печени.
* Дополнительные методы обследования пациентов с пневмонией.
 |
|  Общепрофессиональные дисциплины - Клиническая фармакология  | * Фармакодинамикаглюкокортикоидов, анаболических гормонов.
 |

**Внутридисциплинарные связи:**

* 1. Анемии
	2. Гемдиатезы

 **Уровни усвоения: 2**,3

2. – репродуктивный (выполнение деятельности по образцу, инструкции или под руководством);

3. – продуктивный (планирование и самостоятельное выполнение деятельности, решение проблемных задач).

***После изучения темы занятия студент должен уметь:***

* проводить обследование пациента с АТП;
* определять тяжесть состояния пациента;
* выделять ведущий синдром;
* проводить дифференциальную диагностику;
* работать с портативной диагностической аппаратурой;
* оказыватьпосиндромную медицинскую помощь;
* оценивать эффективность оказания медицинской помощи;
* контролироватьосновныепараметрыжизнедеятельности;
* осуществлятьфармакотерапию;
* осуществлятьмониторингсостоянияпациента;

**Карта компетенции:**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **№** | **Код и формулировка компетенций** | **Результаты обучения (ООП)** | **Результат обучения (дисциплины)** | **Результаты обучения (темы)** |
| **1** | **ПК-12** - способен анализировать закономерности функционирования отдельных органов и систем, использовать знания анатомо-физиологических особенностей; основные методики клинико-лабораторного обследования и оценки функционального состояния организма взрослого человека и детей, для современной диагностики заболеваний и патологических процессов.**ПК-13** – способен выявлять у пациентов основные патологические симптомы и синдромы заболеваний, используя знания основ медико-биологических и клинических дисциплин, с учетом течения патологии по органам, системам организма в целом, анализировать закономерности функционирования органов и систем при различных заболеваниях и патологических процессах, использовать алгоритм постановки диагноза (осовного, сопутствующего, осложнений) с учетом мкб-10, выполнять основные диагностические мероприятия по выявлению неотложных и угрожающих жизни состояний**ПК-15**- способен назначать больным адекватное лечение в соответствии с диагнозом | **РО-5**-Умеет обрабатывать, анализировать и интерпретировать характер патологического процесса и его клинические проявления посредством использования современных методов исследования.**РО-8** - Может анализировать и интерпретировать полученные данные и назначать адекватное лечение и оказать первичную врачебную помощь, принимать решения при возникновении неотложных и угрожающих жизни ситуацияхпри неотложных и жизнеугрожающих состояниях детей и подростков. | **РОд- 1:****Знает и понимает**:-проведение с прикрепленным населением профилактические мероприятия по предупреждению возникновения наиболее часто встречающихся заболеваний, осуществление общеоздоровительные мероприятия по формированию здорового образа жизни с учетом факторов риска, давать рекомендации по здоровому питанию (ПК-12);**Умеет:****-** проводить с прикрепленным населением профилактические мероприятия по предупреждению возникновения наиболее часто встречающихся заболеваний (ПК-12),**Владеет**: - навыками осуществления общеоздоровительных мероприятий по формированию здорового образа жизни с учетом факторов риска, давать рекомендации по здоровому питанию (ПК-12);**РОд-2:****Знает и понимает**:- назначение больным с наиболее часто встречающимися терапевтическими заболеваниями у взрослого населения в амбулаторных условиях в соответствии с диагнозом (ПК-15).**Умеет:**- назначать больным с наиболее часто встречающимися терапевтическими заболеваниями у взрослого населения в амбулаторных условиях в соответствии с диагнозом (ПК-15).**Владеет**:- методами назначения больным с наиболее часто встречающимися терапевтическими заболеваниями у взрослого населения в амбулаторных условиях в соответствии с диагнозом (ПК-15).я | **РОт:**Умеет  выявлять признаки перечисленных заболеваний в анализе крови и мокроты. Умеетвыявлятьрентгенологическуюкартину АТП |

**Ход занятия**

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **№** | **Этапы занят** | **Цели этапов занятия** | **Деятельность преподавателя** | **Деятельность студента** | **Методы, механизмы** | **Результаты обучения** | **Оборудование занятия** | **Время**  |
| 1 | Организационный момент | Ознакомление с новой темой, его вопросами | Показ рисунка и комментарий к нему. Преподаватель объявляет тему, цели занятия, акцентирует внимание на важности, сложности изучения данной темы; объясняет ход занятия | Записывают тему и его вопросы | Мозговой штурмВызвать интерес к изучениюматериала, мобилизовать внимание студентов | Обращение внимание студентов к занятию | Доска с проектором, слайд  | 10 мин |
| 2 | Практическая часть | Создание проблемной ситуацииАктивизация мыслительной деятельности. | Демонстрирование ситуации | В решении задач принимают участие все студенты группы; дополняют, исправляют ответы друг друга. Преподаватель контролирует, обобщает ответы студентов | Работа с чек - листом | Акцентирование внимание студентов на рассматриваемые вопросы, участие в командных обсуждениях, свободно выражают свои мнения | Доска с проектором, презентационный материал, чек-листы, натурщик.градусник, фонендоскоп, тонометр, шпатель. лекарственные препараты (аннотации) | 50мин |
| 3 | Оценка и дисскусия работы с чек-листами. | Определение и анализ освояемости пройденного материала, внесение измений на его содержание | Демонстрация ситуационных задач. | Отвечают друг другу на заданные конкретные вопросы.Студенты оценивают собственные действия, умения работать в команде, осмысливают итоги занятия; записывают заработанные баллы, домашнее задание. | Обсуждение ситуационных задач | Самостоятельно используют полученные знания по теме, формируются познавательные компетенции | Чек-листы (Прил.2.) | 20 мин |
| 4 | Оценивание студентов за участия на занятии  | Научить студентов к самооценке и применять 4х шаговый метод Пейтона. | Преподаватель анализирует работу студентов. Определяет степень достижения целей. Выставляет и объявляет оценки. Предлагает записать домашнее задание |  | Выборочный опрос, оценка друг другаОценить успешность достижения целей занятия студентами; определить перспективы последующей работыОриентировать студентов на следующее занятие, акцентировать внимание студентов на основных вопросах темы. | Преподаватель оценивает деятельность студентов и подводит общий итог занятия.Оценка преподавателем формируемых общих и профессиональных компетенций студентов (происходит в ходе наблюдения за деятельностью обучающихся в процессе изучения темы).Преподаватель предлагает домашнее задание, благодарит студентов за занятие. | Примеры вопросов | 20 мин |

**Содержание темы:**

Студенты должны продемонстрировать «Прием больного».

* Прием больного.
* Расспрос жалоб.
* Сбор анамнеза.
* Осмотр больного.
* Осмотр ротовой полости.
* Пальпация.
* Перкуссия.
* Аускультация.
* Определение ЧД.
* Определение АД.
* Определение пульса.
* Оценка дыхания.
* Постановка предварительного диагноза.
* Выбор лабораторных методов исследования.
* Выбор инструментальных методов исследования.
* Выбор тактики лечения.
* Выбор лекарственных средств.

Студент должен озвучить каждое свое действие, выбор, выводы.

**Формы проверки знаний:**

* Оперативный опрос на разрезе текущего контроля;
* Тестовые задания на разрезе рубежного контроля.

**Литература:**

**Основная литература:**

- Лекционный материал

- Под ред. Ю. Ю.Елисеева.- Справочник семейного доктора/ М.: Эксмо,2006.-1040с.

- Мочан А.А., Самочатова Е.В., Крыжановский О.Н. Тактика сопроводительной терапии при лечении острого лимфобластного лейкоза по программе БФМ. //Педиатрия.-1992.-№2.

- Якунина Л.Н. Современные принципы лечения кровотечений при гемофилии у детей. //Педиатрия.-1999.-№2.

**Дополнительная литература:**

1. Гемофилии/ Чернеховская Н.Е.// Лечащий врач. – 2004.

2. Гематология: учебно-методическое пособие/ Бобровничий В.И. - 2013.

3. Гемофилии: современный взгляд на проблему/ Зарембо И.А., Киселева Е.А., Зарайская Л.С., Филиппов Д.И., Васильев С.А.// Практическая пульмонология. – 2015.

4. Внутренние болезни в 2-х томах: учебник/ Под ред. Н.А. Мухина, В.С. Моисеева, А.И. - 2010.

**Электронные источники:**

1. [www.plaintest.com](http://www.plaintest.com)

2. [www.booksmed.com](http://www.booksmed.com)

3. [www.bankknig.com](http://www.bankknig.com)

4. [www.wedmedinfo.ru](http://www.wedmedinfo.ru)

5. [www.spr.ru](http://www.spr.ru)

**Тестовые задания:**

**1. Для идиопатической тромбоцитопенической пурпуры характерно:**

а) удлиненное время кровотеченияб) удлиненное время свертываемости

в) удлиненное время кровотечения и удлиненное время свертываемости

**2. Патогенез кровоточивости при идиопатической тромбоцитопенической пурпуре обусловлен:**

а) патологией сосудистой стенкиб) дефицитом плазменных факторов свертывания

в) нарушениями в сосудисто-тромбоцитарном звене гемостаза

**3. При идиопатической тромбоцитопенической пурпуре тип кровоточивости:**

а) гематомныйб) васкулитно-пурпурныйв) петехиально-пятнистыйг) смешанныйд) ангиоматозный

**4. При идиопатической тромбоцитопенической пурпуре тромбоцитопения обусловлена:**

а) недостаточным образованием тромбоцитовб) повышенным разрушением тромбоцитовв) перераспределением тромбоцитов

**5. При идиопатической тромбоцитопенической пурпуре в миелограммехарактерно:**

а) угнетение мегакариоцитарного росткаб) нормальное число мегакариоцитовв) раздражение мегакариоцитарного ростка
УКАЖИТЕ ВСЕ ПРАВИЛЬНЫЕ ОТВЕТЫ

**6. Для геморрагического синдрома при идиопатической тромбоцитопенической пурпуре характерно:**

а) симметричность высыпанийб) полиморфность высыпанийв) полихромность высыпании г) несимметричность высыпаний
д) наличие излюбленной локализации е) наличие зуда
УКАЖИТЕ ОДИН ПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ

**7. Основными причинами тромбоцитопений могут быть:**

а) повышенное разрушение тромбоцитов в периферической кровиб) повышенное разрушение тромбоцитов в селезенке
в) повышенное потребление тромбоцитовг) повышенное разрушение эритроцитовд) недостаточное образование тромбоцитов
УКАЖИТЕ ВСЕ ПРАВИЛЬНЫЕ ОТВЕТЫ

**8. Компоненты геморрагического синдрома, характерные для тромбоцитопений:**

а) - кожные проявления в виде петехийб) - кровотечения из слизистыхв) – гематомыг) - положительные симптомы жгутад) - гемартрозы

**9. Для идиопатической тромбоцитопенической пурпуры характерны:**

а) - носовые кровотеченияб) - кожный геморрагический синдромв) - маточное кровотечениег) – анкилозд) - спленомегалия

**10. При идиопатической тромбоцитопенической пурпуре изменения наблюдаются при исследовании:**

а) - развернутого анализа крови с подсчетом тромбоцитовб) - длительности кровотечения по Дьюкев) - осмотической стойкости эритроцитов
УКАЖИТЕ ОДИН ПРАВИЛЬНЫЙ ОТВЕТ

**Ситуационные задачи**

**Задача №1**

Девочка 13 лет обратилась к участковому педиатру с жалобами на обильные маточные кровотечения, недомогание, головокружение. Месячные с 12 лет, нерегулярно, в течение последних 3-х месяцев обильные. Выраженная бледность кожных покровов, слизистых, масса полихромных, полиморфных кровоизлияний по всей поверхности кожи, на слизистой - энантемы. Лимфоузлы не увеличены. В соматическом статусе отклонений нет. Печень, селезенка обычных размеров.

Предположительный диагноз. Дополнительные исследования для подтверждения диагноза.

**Задача №2**

Девочка 7 лет поступила в стационар с жалобами на кровотечение из десен, появление синяков на теле. Накануне переболела ангиной, при повышенной температуре получала аспирин по 0,5 с интервалом в 1,5-2 часа. Кожа восковидной бледности, на слизистой ротовой полости энантемы, Десны кровоточат. Выражен кожный геморрагический синдром - полиморфная, полихромная геморрагическая сыпь. Пальпируется полюс селезенки. Тактика врача?

**Задача №3**

Мальчик 3 лет поступил в гематологическое отделение с жалобами на боли и ограничение движений в правом коленном суставе, которые появились через 3 часа после травмы. С возраста 1 года у мальчика после ушибов появляются обширные гематомы, несколько раз отмечались носовые кровотечения. В 2 года после ушиба с обширной гематомой в области правого тазобедренного сустава лечился в стационаре, получал специфическую терапию. Дедушка по линии матери страдает кровоточивостью.

При поступлении состояние тяжёлое. Жалуется на боль в коленном суставе, на ногу наступать не может, на нижних конечностях, лбу крупные экхимозы. Правый коленный сустав увеличен в объёме, горячий на ощупь, движения в нём ограничены.
Общий анализ крови: Hb – 122г/л, эритроциты- 3,9 х 10 в 12, тромбоц.-300х 10в 9, лейкоциты- 8,3х 10в 9, пал.-2, с-63, э-3, лимф-23, мон-8, СОЭ-12мм/час
Длительность кровотечения по Дьюку – 3 мин.; время свёртывания по Ли-Уайту более 16 мин.
О каком заболевании у больного можно думать?
Какие дополнительные исследования необходимо провести для подтверждения диагноза?

План лечения?

**Эталон задачи №1**

1. Тромбоцитопеническая пурпура приобретенная, иммунная форма, криз.
2. Развернутый анализ крови с подсчетом тромбоцитов.
3. Длительность кровотечения.
4. Ретракция кровяного сгустка.
5. Коагулограмма.
6. Эндотелиальные пробы.
7. Костно-мозговая пункция.
**Эталон задачи № 2**
8. Предположить тромбоцитопеническую пурпуру, гетероиммунную, период криза.
9. Для уточнения диагноза, дифференциальной диагностики необходимы следующие обследования:
* Развернутый анализ крови с подсчетом ретикулоцитов
* Коагулограмма.
* Длительность кровотечения.
* Ретракция кровяного сгустка.
* Эндотелиальные пробы.
* Костно-мозговая пункция.
**Эталон задачи № 3**
Учитывая наследственный характер болезни (дедушка страдает кровоточивостью) , пол больного, проявление кровоточивости с раннего детства, с том числе внутрисуставные кровоизлияния, можно думать о гемофилии.

Для подтверждения диагноза необходимо исследовать содержание основных факторов свёртывания крови ( коагулограмму)
Лечение ребёнка с гемофилией в период криза включает заместительную терапию специфическими препаратами (криопреципитат при гемофилии А, концентраты фактора VIII); иммобилизация поражённого сустава, внутрь аминокапроновая кислота 5% по 2г. 4 раза в день.

**Содержание темы:**

**Аутоиммунная тромбоцитопеническая пурпура** - заболевание, связанное с нарушением количества и функции тромбоцитов.
Аутоиммунная тромбоцитопеническая пурпура характеризуется следующими основными признаками: усиленное разрушение тромбоцитов в циркуляции, появление молодых форм; нормальная тромбоцитообразующая функция костного мозга, мегакариоцитозилп нормальное количество мегакариоцитов; обнаружение антитромбоцитарных антител, относящихся к иммуноглобулину G, преимущественно в селезенке; отсутствие гепатоиспленомегалии; положительный эффект от применения глюкокортикостероидных препаратов и спленэктомии. Отмечается связь частоты заболевания с антигенами гистосовместимости, повышена частота DRU'2-генов

## Этиология аутоиммунной тромбоцитопенической пурпуры

В качестве этиологического фактора могут выступать вирусы, чрезплацентарная иммунизация плода антитромбоцитарными антителами (тромбоцитопеническая пурпура новорожденных), в редких случаях аутоиммунной тромбоцитопенической пурпуры развивается после гемотрансфузии. Аутоиммунная тромбоцитопеническая пурпура может быть ранним признаком развития волчанки красной системной, встречаться при др. болезнях коллагеновых, васкулитах аллергических, агрессивном гепатите, гломерулонефрите, хроническом лимфолейкозе.

## Клиника аутоиммунной тромбоцитопенической пурпуры

Заболевание проявляется уменьшением количества тромбоцитов ниже (50-100) 10 9 в 1 л и возникновением (при 10-15 тыс.) геморрагических высыпаний на коже (чаще всего нижних конечностей), слизистых оболочках рта, конъюнктивы и желудочно-кишечного тракта, кровоточивости и кровотечений: носовых, кишечных, маточных. У больных возможны кровохарканье, образование внутричерепных гематом, в крови выявляются анемия, иногда эозинофилия, лимфоцитоз, количество лимфоцитов Т и лимфоцитов В в норме, время свертывания крови увеличено, ретракция кровяного сгустка замедлена, отмечается положительный симптом «жгута». Возможно острое и хроническое течение аутоиммунной тромбоцитопенической пурпуры. Острое чаще всего наблюдается у детей независимо от пола, обычно в период сезонных вирусных инфекционных заболеваний, возникая через одну-две недели после выздоровления, хроническое - как правило, у взрослых женщин (соотношение между женщинами и мужчинами равно 3: 1). При хроническом течении у больных постоянно снижается количество тромбоцитов до 1/3-1/2 нормы с дальнейшим уменьшением на фоне появления пурпуры. Возможно сочетание аутоиммунной тромбоцитопенической пурпуры с анемией иммунологического генеза гемолитической (синдром Эванса), что прогностически является наиболее тяжелым вариантом.

## Лечение аутоиммунной тромбоцитопенической пурпуры

При аутоиммунной тромбоцитопенической пурпуре назначаются глюкокортикостероидные препараты в дозе 0,5-2 мг на 1 кг массы тела в зависимости от выраженности симптомов и степени тромбоцитопении. Положительный эффект - восстановление числа тромбоцитов до нормы в течение одной-двух недель, исчезновение клинических симптомов - наблюдается у 50% больных. В дальнейшем доза постепенно снижается вплоть до поддерживающей или отмены препарата. При отсутствии стойкого эффекта от применения глюкокортикостероидных препаратов или рецидивах показана спленэктомия (эффективна в 75 % случаев), в резистентных случаях - иммунодепрессивная терапия.