**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 практического занятия №15

на тему: **Гемофилии**

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

для студентов, обучающихся по специальности:

**(560000) Лечебное дело**

Составители: преподаватель Айтиева Ж.Т.

**Тема практического занятия:**

«**Гемофилии»** (100мин)

**План занятия:**

* анатомо-физиологические особенности органов кроветворения
* возрастные особенности периферической крови в норме
* каогулограмма в норме
* современная схема свертывания крови

**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- усвоить этиологию, основных звеньев патогенеза, клинические признаков, методы диагностики, принципы лечения, профилактики гемофилии.

- 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. тестовые задания;
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 селезеки * 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 | * Фармакодинамика глюкокортикоидов, анаболических гормонов. |

**Внутридисциплинарные связи:**

* 1. Анемии
  2. Гем диатезы

**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:***

* освоить методику обследования больных с лейкозом, гемофилии.
* целенаправленно научиться собирать анамнез.
* правильно составлять план обследования.
* знать механизм действия применяемых медикаментов при лечении лейкозов, гемофилии.
* осуществлять профилактику и диспансеризацию детей
* правильно установить диагноз и назначить лечение
* ***После изучения темы занятия студент должен знать:***

- основные вопросы этиологии, патогенеза, клиники, классификации, лечения, профилактики и прогноза гемофилии.

**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 ситуациях  при 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 симптомы эмфиземы легких. |

**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 штурм  Вызвать интерес к изучению  материала, мобилизовать внимание студентов | Обращение внимание студентов к занятию | Доска с проектором, слайд | 5 мин |
| 2 | Практическая часть | Создание проблемной ситуации  Активизация 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) | 30мин |
| 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.) | 10 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 друга  Оценить успешность достижения целей занятия студентами; определить перспективы последующей работы  Ориентировать 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 | 5 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**. Гемофилии соответствуют следующие симптомы:**  
A –тромбоцитопения B -положительный синдром жгута C -боли в животе D -кровоизлияния в суставы E -полиартрит  
**2. При гемофилии эффективны:**  
A –спленэктомия B –преднизолон C -антигемофильный глобулин D –дицинон E -физиопроцедуры  
**3. При гемофилии бывает:**A -симметричная сыпь воспалительного характера  B –одышка экспираторная  C -непрекращающие кровотечения при мелких травмах  
D -схваткообразные боли в животе E –функциональные нарушения ЖКТ  
**4. Для гемофилии А характерны:**A -мышечная гипотония B -подкожные эмфиземы  
C - кровотечения в различные органы, кровоизлияния в центральную нервную систему при травмах D –судороги E -дерматомиозит  
5**. При гемофилии-А имеется дефицит, какого фактора**A - АГП-8 фактора B -7 фактора C -КТП-9 фактора(Кристмана) D -ПТП-Х1 фактора (Розенталя) E -фактора Хагемана (12 фактора)  
**6. При гемофилии-В имеется дефицит, какого фактора**A - АГП-8 фактора B - КТП-9 фактора(Кристмана) C –7 фактора D -ПТП-Х1 фактора (Розенталя) E -фактора Хагемана (12 фактора)  
**7. К особенностям кровотечения при гемофилии относятся**A -встречается редко B -длительные, часто, обильные, самостоятельно не останавливаются C -в малом количестве  
D -связано с приемом лекарств E -кратковременные  
**8. Сколько степеней поражение суставов бывает при гемофилии**   
A - 1 степень B - 2 степень C -3 степень  D -4 степень E -5 степень   
9**. «В» - клеточный вариант ОЛЛ характеризуется:**A –быстрый генерализацией процесса B –стертой форме C –скрытой форме  
D –медленно прогрессируется форме E –непрерывно – рецидивирующей форме  
**10. К клиническим признакам гемартроза относится:**A -сустав не изменен B -боль в суставе, отек сустава, местное повышение температуры над суставом C -гипертонус мышц  
D -О-Х образное искривление конечности E -пальпация безболезненна  
  
**Эталоны ответов к программированному контролю**  
  
1. D  2.C  3. C  4. C  5. А 6. В 7. B  8. D  9. A  10. B

**Ситуационные задачи**

**Задача №1**Ребенок 8 лет, заболел месяц назад. Слабость, геморрагический синдром температура 37,8С, увеличение периферических лимфоузлов, бледен, ангина. Нв 68г/л, Тромбоциты 50 тыс, Лейкоциты 14,2х109/л, бластные 27, эозинофилы 1, п/я 4, с/я 46, лимфоциты 18, моноциты 4. Ваш диагноз?  
**Задача №2**Больной 7 лет. В течение месяца слабость, обморочные состояния, высокая температура, одышка. Пневмония ШИК-реакция на гликоген (+) в виде глыбков. Нв 54г/л, Тромбоциты 79, лейкоциты 68, бластные 7, п/я 3, с/я 25, лимфоциты 5. Ваш диагноз?  
**Задача №3**Больная 4 лет. Жалобы на слабость, кровоизлияния на коже, слизистых, боли в горле. Высокая температура, костном мозге малоклеточных, бластных клеток-3%.В трепанобиоптате преобладание жировой ткани. Нв 52 г/л, лейкоциты 2,7, п/я 8, с/я 76, лимфоциты 12, моноциты 4. Ваш диагноз?  
**Задача №4**  
Больной 13 лет, в течение 3 лет находится под наблюдением гематолога. Получал химиотерапию. Бледен, спленомегалия, гепатомегалия, интоксикация. Нв 78 г/л, тромбоциты 120, лейкоциты 17,5\*109, бластные 6, базофилы 3, эозинофилы 5, промиелоциты 6, миелоциты 18, метамиелоциты 21,п/я 24, с/я 13, лимфоциты 4. Ваш диагноз?  
**Задача №5**  
Больной С. 6 лет. Поступил в гематологическое отделение с подозрением на о. лейкоз. При цитохимическом исследовании выявлена высокая активность миелопероксидазы, повышенное содержание липидов. Гликоген определяется в миелобластах в виде мелкой зернистостью. ШИК реакция положительная. Ваш диагноз?

**Содержание темы:**

Гемофилия - это рецессивно-наследуемое, связанное с полом заболевание, характеризуемое дефицитом фактора VIII (при гемофилии А) или фактора IХ (при гемофилии В), и проявляющееся частыми и длительными кровотечениями.

Частота выявляемых форм гемофилии колеблется в разных странах от 6.6 до 18 на 100000 жителей мужского пола. Из этого числа около 87 - 94% приходится на гемофилию А, остальные на гемофилию В.

Локализующийся в Х-хромосоме ген гемофилии рецессивен, в связи, с чем женщины-кондукторы этого заболевания, имеющие вторую нормальную Х-хромосому, как правило, не страдают кровоточивостью, но активность фактора VIII у них снижена в среднем в 2 раза по сравнению с нормальными величинами.

Однако следует отметить, что нормальный уровень фактора VIII в популяции варьирует в очень больших пределах – от 60 до 250%, в связи, с чем у передатчиц гемофилии теоретически этот уровень может колебаться в пределах от 30 до 125%. В действительности же у некоторых передатчиц выявляется еще более низкие цифры активности факторов VIII или IX (до 11-20%), и в этих случаях может наблюдаться кровоточивость при травмах, операциях и во время родов. Об этой опасности следует помнить при выполнении хирургических вмешательств у матерей, сестер и особенно дочерей больных гемофилией.

Гемофилия В – наследственный геморрагический диатез, обусловленный дефицитом активности фактора IX (плазменного компонента тромбопластина). Как и гемофилия А, болезнь наследуется по рецессивному, сцепленному с Х-хромосомой типу, но структурный ген фактора IX расположен в другом конце этой хромосомы и не связан с геном фактора VIII. Мутирует этот ген в 7-10 раз реже, чем ген фактора VIII, чем и объясняется тот факт, что на долю болезни Кристмаса приходится лишь 8 – 15% всех случаев гемофилии.

Впервые неоднородность гемофилии была подмечена в 1947 году А. Павловским, который, смешав кровь двух больных гемофилией, получил нормализацию времени свертывания. Заслуга первого четкого выделения гемофилии В как самостоятельного заболевания принадлежит R.Biggs и соавт. и P.Aggeler и соавт. в 1952 году. Они выявили гемофилические семьи, у которых коагуляционный дефект отличался следующими особенностями:

1) в тесте генерации тромбопластина коррекция свертывания происходила не под влиянием BaSO4-плазмы, как при классической гемофилии, а под влиянием старой сыворотки, в которой, как тогда уже было хорошо известно, фактор VIII не содержится;

2) в тестах смешивания с плазмой других больных гемофилией дефект свертывания крови устранялся, причем коррекция наступала при добавлении плазмы больных с нулевым содержанием фактора VIII. Это позволило обосновать существование еще одного антигемофилического фактора, дефицит которого вызывает вновь выявленнное заболевание. По фамилии первой семьи, у которой эта болезнь была обнаружена R.Biggs и соавт., эта форма гемофилии была названа болезнь Кристмасса, а новый антигемофилический фактор – фактор Кристмаса (или плазменный компонент тромбопластина – РТС). Затем по принятой номенклатуре ему был присвоен номер IX. В России (в 1958 – 1959 гг. – СССР) идентификация гемофилии В была проведена А.М. Абесгаузом, З.С. Баркаганом и соавт.

Сам термин "гемофилия" предложил в 1828 году Хоппф, ученик знаменитого Шенляйна, однако указания на эту болезнь можно найти в древнеегипетских папирусах, Талмуде, у арабского врача ХI века Алза-Гарави из Кордовы.

В опубликованном в 1903 году описании болезни американский врач Отто, назвавший её жертв "кровоточащими", определил это заболевание как врожденное, сопровождающееся кровотечением, поражающее только мужчин и передаваемое здоровыми женщинами. Отто указал также, что болезнь проявляется в удлинении свертывания крови и повышенной склонности к кровоточивости, которая возникает в раннем детстве, причем самый типичный симптом - кровоизлияния в суставы.

Прежде считали, что гемофилия - это однородное заболевание, но в конце 40-х годов Павловский в Аргентине обнаружил, что дефект свертывания крови одного больного гемофилией можно нормализовать инфузией крови другого человека, страдающего этой болезнью.

Аналогичные исследования, проведенные в 50-х годах другими научно-исследовательскими группами, показали, что должно быть, по меньшей мере, две формы гемофилии.

Одна из них классическая гемофилия, названная "гемофилия А", вызванная недостатком фактора VIII, известного также как антигемофильный фактор (АГФ) или антигемофильный глобулин (АГГ). Другая форма, получившая название "гемофилия В", обусловлена недостаточностью фактора IХ, известного также как антигемофильный фактор В, или фактор Кристмасса.

Название "королевская болезнь" было дано гемофилии после того, как ею были поражены многие из потомков английской королевы Виктории.

Любопытно, что среди предков королевы в течение сотен лет гемофилия никогда не проявлялась и болезнь её сына Леопольда оказалась полной неожиданностью. По-видимому, здесь имел случай так называемой спорадической гемофилии, при которой пусковым моментом служит спонтанная мутация в Х-хромосоме (у самой Виктории или, что вероятнее, у её отца, так как мутации при сперматогенезе происходят в 30 раз чаще, чем при овогенезе).