**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 №18

на тему: **Эритремия**

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

для студентов, обучающихся по специальности:

**(560000) Лечебное дело**

Составители: преподаватель Айтиева Ж.Т.

**Тема практического занятия:**

«**Эритремия»** (100мин) **Цель:** умение правильно трактовать лабораторные изменения со стороны красной крови (эритроцитоз) имеет большое значение, поскольку позволяет своевременно и правильно заподозрить ряд заболеваний, при которых возникают подобные нарушения. Эти заболевания различны по своему происхождению, клиническим проявлениям, методам диагностики, способам лечения и прогнозу.

**План занятия:**

1. Определение эритремии.

2. Этиология и патогенез.

3. Клинические симптомы.

4. Гематологические признаки.

5. Диагностика эритремии, дифференциальная диагностика с симптоматическими эритроцитозами.

6. Принципы лечения эритремии.

**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- уметь заподозрить эритремию, построить программу диагностического поиска и ведения больного совместно со специалистом-гематологом.
3. 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 | * выявить уровень теоретической подготовки, умения оперировать знаниями; * определить уровень логического, клинического мышления; * 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 и пат физиология человека  - Нормальная анатомия, гистология и патанатомия | * Современная схема гемопоэза и факторы, регулирующие его, нормальные показатели периферической крови и костного мозга (по данным миелограммы), патогенез лейкозов. * Строение органов кроветворения, патологическая анатомия хронических лейкозов. |
| Диагностическая деятельность  - Пропедевтика внутренних болезней | * Симптомы и методы обследования при заболеваниях кроветворной системы. |
| Общепрофессиональные дисциплины  - Клиническая фармакология | * Фармакология цитостатиков, антиагрегантов. |

**Внутридисциплинарные связи:**

* 1. Анемии
  2. Гемобластозы

**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 знать:***

- основные заболевания и синдромы, сопровождающиеся вторичным эритроцитозом;

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

* заподозрить эритремию на основании клинической симптоматики и данных исследования периферической крови;
  + уметь обосновать назначение дополнительных методов исследования для подтверждения диагноза и с целью дифференциальной диагностики эритремии со вторичными эритроцитозами;
  + уметь правильно трактовать полученные результаты дополнительного обследования;
  + уметь обосновать программу ведения больного с учетом особенностей клинической ситуации.

**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**  - правильно собрать анамнез заболевания и жизни у больного хроническим лейкозом;  - провести объективное исследование больного;  - оценить диагностическое значение лабораторных и инструментальных исследований;  - назначить индивидуализированное лечение. |

**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:**

а) основная:

* Внутренние болезни. Учебник для студентов мед. институтов. Под. ред. Ф.И.Комарова, М.: Медицина, 1991.-С.123-147.
* Внутренние болезни. В 2-х т. Т.2/под.ред. А.И.Мартынова, Н.А. Мухина, В.С.Моисеева / М., «Медицина», 2002г., С 600 - 608
* Классификация основных внутренних болезней. Даулетбекова М.И. А.-аты, 1995г., 127 с.
* Воробьев В.И. Руководство по гематологии. М., Медицина, 1985, Т.1. 122-133 с.; Т.2 5-22с.
* Кукес В.Г., Сметнев А.Р. Внутренние болезни. М., Медицина, 1991, 509-515с.
* Байдурин С.А. Избранные лекции по клинической гематологии. Шымкент, 1999, 38-50 с.
* Окороков А.Н. Лечение болезней внутренних органов. Т.3, кн.2, Мн., Высшая школа, Витебск, Белмедкниги, 1997, 317-326 с.
* Окороков А. Н., Диагностика болезней внутренних органов. Том 4. Москва 2001г.
* Дульцин М. С., Кассирский И. А., Раушенбах М. О., Лейкозы, М., 1965;
* Кассирский И. А., Алексеев Г. А., Клиническая гематология, 4 изд., М., 1970.

б) дополнительная:  
  
1.Левин А.А., Цветаева Т.И. Клинические, биохимические и социальные аспекты ЖДА. Журнал гематологии и трансфузиологии , 2001, 46 № 3  
2.Учебное пособие по клиническим лабораторным методам исследования. М., Медицина, 1975, 5-22 с.  
4. Дульцин М. С., Кассирский И. А., Раушенбах М. О., Лейкозы, М., 1965;  
5. Кассирский И. А., Алексеев Г. А., Клиническая гематология, 4 изд., М., 1970.  
6. Физиология человека. Р.Шмидт 1996

**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:**

**Выберите один или несколько правильных ответов.**

1. Какое изменение гемодинамики может быть связано с увеличением массы циркулирующих эритроцитов?

A. Систолическая артериальная гипертензия. Б. Легочная гипертензия.

B. Диастолическая дисфункция миокарда. Г. Увеличение сердечного выброса.

2. На каком уровне дифференцировки происходит мутация кроветворной клетки при эритремии?

A. Стволовая полипотентная клетка.

Б. Клетка - предшественник миелопоэза.

B. Клетка - предшественник лимфопоэза. Г. Клетка - предшественник эритропоэза.

3. Выберите верное утверждение относительно лейкемоидной реакции и лейкоза:

A. Число лейкоцитов в периферической крови при лейкозе всегда превышает 20х109/л.

Б. Лейкоцитоз за счет повышения содержания эозинофилов (гиперэозинофилия) всегда исключает возможность наличия лейкоза.

B. При лейкемоидной реакции часто встречается токсическая зернистость нейтрофилов.

Г. Возможна трансформация лейкемоидной реакции в лейкоз.

4. Показатель гематокрита отражает:

A. Концентрацию гемоглобина в эритроците. Б. Насыщение гемоглобина кислородом.

B. Массу циркулирующих эритроцитов.

Г. Соотношение массы циркулирующих эритроцитов и объема циркулирующей плазмы.

5. На показатели СОЭ могут оказывать влияние все нижеперечисленные факторы, кроме:

A. Концентрации гемоглобина в крови. Б. Концентрации белка в крови.

B. Содержания тромбоцитов в крови.

Г. Температуры окружающей среды, в которой содержится капилляр.

6. Выберите верное утверждение относительно острых и хронических лейкозов:

A. Острый лейкоз в результате лечения может трансформироваться в хронический.

Б. Основное различие между острыми и хроническими лейкозами - длительность течения.

B. При остром лейкозе в периферической крови всегда выявляются бластные клетки.

Г. Основной морфологический субстрат хронического миелолейкоза - зрелые и созревающие гранулоцитарные клетки.

7. Основными клиническими проявлениями тромбоцитоза могут быть все нижеперечисленные, кроме:

A. Тромботических осложнений. Б. Геморрагического синдрома.

B. Синдрома Рейно с гангреной пальцев. Г. Артериальной гипертензии.

8. К миелопролиферативным заболеваниям относятся все нижеперечисленные, кроме:

|  |
| --- |
|  |

A. Хронического лимолейкоза. Б. Хронического миелолейкоза.

B. Эритремии.

Г. Мегакариоцитарного лейкоза.

9. Выберите верное утверждение относительно эритремии:

A. Может развиваться в ответ на длительную гипоксию.

Б. В основе патогенеза заболевания лежит пролиферация клетки - предшественицы эритропоэза.

B. Количество эритроцитов в крови всегда превышает 7х1012/л. Г. Количество тромбоцитов часто повышено.

Д. Насыщение крови кислородом снижено.

10. Выберите неверное утверждение относительно эритроцитоза:

A. Может служить предстадией эритремии.

Б. Представляет собой реактивное состояние эритроидного ростка костного мозга.

B. Основной предрасполагающий фактор - гипоксия.

Г. Обычно не сопровождается повышением количества лейкоцитов и тромбоцитов.

Д. Может быть следствием дегидратации.

**Правильные ответы на тестовые вопросы**

1. А.; 2. Б; 3. В.; 4. Г.; 5. В; 6. Г; 7. Г; 8. А; 9. В; 10. А.

**Ситуационные задачи**

**Клиническая задача ? 1**

50-летняя больная обратилась с жалобами на частые головные боли, чувство тяжести в голове, жгучие боли в кончиках пальцев рук, в меньшей степени - ног, кожный зуд после принятия ванны. Вышеуказанные жалобы стала отмечать несколько месяцев назад. К врачам не обращалась. В последнее время отмечала изменение цвета концевых фаланг пальцев. При амбулаторном исследовании выявлено повышение АД и изменения на ЭКГ. Госпитализирована с диагнозом: «артериальная гипертензия».

Объективно: красно-цианотичная окраска кожи лица, изменение цвета концевых фаланг пальцев рук (см. вклейку, с. 11, рис. 12-3). АД - 170/100 мм рт.ст. ЧСС - 88 в минуту. Пальпируется увеличенная селезенка, выступающая на 3 см.

Клинический анализ крови: Hb - 170 г/л, эритроциты - 7х1012/л, гематокрит - 55 %, лейкоциты - 12х109/л, базофилы - 3 %, эозино-

филы - 6 %, метамиелоциты - 2 %, палочкоядерные - 8 %, сегментоядерные - 70 %, лимфоциты - 8 %, моноциты - 3 %, тромбоциты - 600х109/л. СОЭ - 2 мм/ч.

|  |
| --- |
|  |

В стационаре на фоне головокружения больная упала, при этом развилась резкая слабость в левых конечностях, заторможенность. Через несколько часов состояние вернулось к исходному, сила и движения в конечностях восстановились. Приглашен на консультацию невролог, который не выявил очаговой неврологической симптоматики.

1. Как расценить эпизод падения больной и развившуюся неврологическую симптоматику?

2. Какие изменения со стороны периферической крови имеются у больной?

3. Как обозначить симптомокомплекс (жалобы, внешний вид), наблюдаемый в пальцах рук больной?

4. Имеется ли связь между клинической симптоматикой в пальцах рук и изменениями в периферической крови?

5. Объясните механизм возникновения патологического процесса в пальцах рук больной.

6. Объясните механизм развития спленомегалии у больной.

7. Какой наиболее информативный диагностический метод следует использовать в данной ситуации?

**Клиническая задача ? 2**

У больного с гепатолиенальным синдромом, портальной гипертензией (варикозно расширенные вены пищевода) и кожным зудом выявлен тромбоцитоз (800х109/л), эритроцитоз (6,5х1012/л). Больному была предложена трепанобиопсия с диагностической целью.

1. Является ли эритроцитоз характерным лабораторным признаком цирроза печени?

2. Может ли портальная гипертензия встречаться при миелопролиферативных заболеваниях?

3. Свидетельствует ли тромбоцитоз в данном случае против наличия миелопролиферативного заболевания?

4. Возможно ли у больного наличие сублейкемического миелоза?

5. Необходима ли пункционная биопсия печени с диагностической целью?

6. Какие наиболее вероятные изменения могут быть выявлены при гистологическом исследовании костного мозга у данного пациента?

**Рис. 12-4.**Компьютерная томография: опухоль левой почки (к задаче 3)

|  |
| --- |
|  |

**Клиническая задача ? 3**

50-летний больной, страдающий артериальной гипертензией, обратился по поводу повышения температуры до 38-39 °С в течение 3 нед. Антибактериальная терапия цефотаксимом была неэффективна. При амбулаторном обследовании выявлено повышение в крови количества эритроцитов и уровня гемоглобина. Анамнез больного без особенностей. Не курит, алкоголем не злоупотребляет. В течение 2 лет отмечалось повышение АД до 170/100 мм рт.ст. Лечится гипотензивными препаратами без выраженного эффекта. Со стороны внутренних органов - без особенностей.

Клинический анализ крови: Hb - 170 г/л, эритроциты - 6,5х1012/ л, лейкоциты - 9х109/л, эозинофилы - 2 %, палочкоядерные - 6 %, сегментоядерные - 64 %, лимфоциты - 26 %, моноциты - 2 %, тромбоциты - 250х109/л. СОЭ - 5 мм/ч.

При рассмотрении предыдущих анализов крови обращает на себя внимание тенденция к эритроцитозу в течение последних нескольких месяцев.

Общий анализ мочи: относительная плотность - 1018, белок - 0,66%о, эритроциты - 10-15 в поле зрения, лейкоциты - 2-3 в поле зрения.

При рентгенографии органов грудной клетки патологии не выявлено. УЗИ почек - увеличение размеров левой почки, небольшой конкремент. Произведена компьютерная томография фис. 12-4).

1. Может ли эритроцитоз быть одним из признаков инфекционновоспалительного процесса?

2. Может ли имеющаяся клинико-лабораторная симптоматика свидетельствовать о наличии у больного хронического пиелонефрита на фоне мочекаменной болезни?

3. Показано ли проведение исследования костного мозга с диагностической целью в данной ситуации?

4. Следует ли назначить новый антибиотик в связи с сохраняющейся лихорадкой?

5. Какой метод исследования будет наиболее информативным в данной ситуации?

**Клиническая задача ? 4**

|  |
| --- |
|  |

65-летний больной доставлен в стационар в связи с сильными болями в левой половине живота с подозрением на острый панкреатит. По данным анамнеза, в течение 7 лет страдает эритремией. Лечился кровопусканиями (ежегодно 2-3 раза в год), цитостатиками (гидроксимочевина^). В течение последних нескольких месяцев отмечает слабость, одышку при незначительной физической нагрузке, носовые кровотечения, синяки на коже.

При объективном исследовании бледность кожи и слизистых. Единичные геморрагии на коже. ЧСС - 100 в минуту. АД - 160/90 мм рт.ст. Дыхание везикулярное, ослабленное слева, хрипы не прослушиваются. Живот вздут, болезненный при пальпации в левой половине. Синдром раздражения брюшины сомнительный. Пальпируется нижний край селезенки на уровне гребня подвздошной кости. Пальпация болезненна.

Клинический анализ крови: Hb - 80 г/л, эритроциты - 2,8х1012/л, лейкоциты - 4х109/л, эозинофилы -2%, палочкоядерные -3%, сегментоядерные - 35 %, лимфоциты - 50 %, моноциты - 10 %,

тромбоциты - 90х109/л. Среднее содержание гемоглобина в эритроците - 27 пг.

Общий анализ мочи: относительная плотность - 1018, белок - 0,66%о, лейкоциты - 2-3 в поле зрения. Ураты - в небольшом количестве.

Сывороточное железо - 18 мкмоль/л.

Клинический анализ крови при первом обращении к врачу (7 лет назад^Нэ -190 г/л,эритроциты -6,8х1012/л, лейкоциты - 14х109/л, %, базофилы -2 %, эозинофилы - 6 %, палочкоядерные - 8 %, сегментоядерные - 64 %, лимфоциты - 15 %, моноциты - 5 %, тромбоциты - 800х109/л.

Клинический анализ крови при последнем обращении к врачу (год назад):

Hb - 95 г/л, эритроциты - 3,5х1012/л, лейкоциты - 7х109/л, эозинофилы - 2 %, палочкоядерные - 3 %, сегментоядерные - 45 %, лимфоциты - 45 %, моноциты - 5 %, тромбоциты - 120х109/л.

|  |
| --- |
|  |

1. Является ли анемия в данном случае следствием частых кровопусканий?

2. Каков возможный механизм развития тромбоцитопении в динамике заболевания?

3. Чем можно объяснить выраженную спленомегалию?

4. Как расценить клиническую ситуацию, по поводу которой больной был доставлен в стационар?

5. Каков может быть цитологический состав пунктата селезенки?

6. Какую морфологическую картину вы ожидаете получить при гистологическом исследовании костного мозга?

7. Каковы возможные исходы эритремии?

8. Объясните эволюцию показателей периферической крови у данного больного.

**Клиническая задача № 1**

1. По-видимому, у больной имело место преходящее нарушение мозгового кровообращения на фоне увеличения вязкости крови, наблюдающееся при эритроцитозах и тромбоцитозах.

2. В анализе периферической крови следует обратить внимание на панцитоз (эритроцитоз, лейкоцитоз, тромбоцитоз), а также на абсолютную базофилию и эозинофилию, которые являются маркером миелопролиферативных заболеваний.

3. У больной имеется синдром Рейно с развитием гангрены пальцев.

|  |
| --- |
|  |

4. Вероятнее всего, развитие синдрома Рейно послужило одним из клинических проявлений эритремии. Синдром Рейно часто служит одной из «масок» эритремии, в связи с чем во всех ситуациях при наличии данного синдрома необходимо исключить миелопролиферативные заболевания, в том числе эритремию.

5. Развитие синдрома Рейно при эритремии обусловлено нарушением микроциркуляции вследствие эритроцитоза и тромбоцитоза.

6. Наиболее вероятная причина в данном случае - наличие эритремии. Спленомегалия при эритремии обусловлена миелоидной пролиферацией в селезенке.

7. Самый информативный диагностический метод, подтверждающий предположение о наличии эритремии, - гистологическое исследование костного мозга, полученное с помощью трепанобиопсии.

**Клиническая задача №2**

1. У больных циррозом печени нередко выявляют анемии. Наличие эритроцитоза у данной категории пациентов всегда требует исключения другой патологии (опухоль печени, миелопролиферативное заболевание и др.).

2. Портальная гипертензия - одно из осложнений (проявлений) миелопролиферативных заболеваний, в частности эритремии и сублейкемического миелоза. Экстрамедуллярная пролиферация миелоидных клеток в печени и селезенки нарушает гистологическую структуру органов и ведет к повышению давления в системе воротной вены.

3. Наличие тромбоцитоза наряду с эритроцитозом в данной ситуации - характерный лабораторный признак миелопролиферативного заболевания, что требует подтверждения именно данной патологии.

4. У данного больного наиболее вероятно наличие сублейкемического миелоза.

5. Пункционная биопсия печени в данном случае нецелесообразна, поскольку более вероятно наличие миелопролиферативного заболевания.

6. При гистологическом исследовании костного мозга у больного с предполагаемым сублейкемическим миелозом, скорее всего, будет обнаружено замещение жировой ткани миелоидной, трехростковая пролиферация костномозговых клеток, большое количество мегакариоцитов.

|  |
| --- |
|  |

**Клиническая задача №3**

1. Одним их лабораторных признаков инфекционно-воспалительного процесса часто служит анемия. Эритроцитоз нехарактерен для воспалительного процесса.

2. Несмотря на то что нефролитиаз может быть фактором риска развития пиелонефрита, имеющаяся клиническая картина не очень характерна для хронического пиелонефрита (отсутствие анамнеза, неэффективность антибактериальной терапии, преобладание гематурии, отсутствие лейкоцитурии).

3. Исследование костного мозга в данной ситуации нецелесообразно, поскольку речь идет об изолированном эритроцитозе. Между тем подозрение на миелопролиферативный процесс возникает обычно при наличии панцитоза.

4. Назначение нового антибиотика до уточнения характера патологического процесса нецелесообразно (необходимо подтверждение или исключение инфекционной природы лихорадки).

5. В данной ситуации наличие лихорадки, устойчивой к антибиотикам, гематурии заставляет в первую очередь подозревать наличие опухоли почки. Имеющийся эритроцитоз может носить паранеопластический характер, поскольку встречается при опухолях почек, печени, кишечника, мозга. В связи с этим наиболее информативным диагностическим методом в данном случае будет компьютерная томография почек.

**Клиническая задача № 4**

1. Анемия при хронических кровопотерях, в том числе и при частых кровопусканиях, носит гипохромный характер и связана с развитием дефицита железа. У данного больного имеется нормохромная анемия и нормальное содержание сывороточного железа.

2. Постепенное снижение количества тромбоцитов в динамике и развитие тромбоцитопении может быть результатом костномозговой недостаточности вследствие развития одного из исходов эритремии - миелофиброза.

3. При развитии миелофиброза часто возникает спленомегалия, поскольку в селезенке происходит процесс кроветворения.

|  |
| --- |
|  |

4. У больных спленомегалией различного генеза, в особенности при миелопролиферативных заболеваниях, часто развиваются инфаркты селезенки. Нередко спленомегалия у больных миелопролиферативными заболеваниями диагностируется впервые именно в подобных «острых» ситуациях.

5. Миелоидное (костномозговое) кроветворение.

6. Наиболее вероятная морфологическая картина костного мозга - миелофиброз (замещение кроветворной ткани фиброзной).

7. Возможные исходы эритремии - развитие острого лейкоза, хронического миелолейкоза, остеомиелофиброза.

8. Панцитопения у больного - результат постепенно формирующейся костномозговой недостаточности вследствие замещения костного мозга фиброзной тканью (остеомиелофиброз).

**Эритремия** (от греч. erythrós — красный и háima — кровь), истинная полицитемия, болезнь Вакеза (по имени описавшего ее в 1892 французского врача А. Вакеза), хроническое заболевание кроветворной системы, характеризующееся увеличением кол-ва эритроцитов и объема плазмы крови, а также лейкоцитов и тромбоцитов; относят к группе [*лейкозов*](https://www.booksite.ru/fulltext/1/001/008/069/335.htm)*.* Течение — относительно доброкачественное. Основные проявления: темно-красный цвет кожи, повышение артериального давления, склонность к кровотечениям, тромбозам, увеличение селезенки. В распознавании Э. важную роль играет цитологическое изучение костного мозга. Лечение — кровопускания, цитостатические средства.

## Причины

На сегодняшний день не существует достоверных причин появления эритремии. Однако медики более всего расположены верить вирусно-генетической теории: особые вирусы (коих насчитывается около 15 штук) вселяются в организм и при воздействии определенных факторов оказываются внутри незрелых клеток костного мозга (лимфоузлов), после чего незрелые клетки лимфоузлов делятся и образовывают новые клетки.

Большую роль в возникновении такой болезни, как эритремия крови, играет наследственность – заболевание часто диагностируется у нескольких членов семьи и у людей с нарушениями структуры хромосом.

Что до предрасполагающих факторов, ими являются:

* физические факторы (рентгеновское облучение);
* химические факторы: производственные (краски, лаки) и лекарственные (применение солей золота на протяжении длительного времени);
* биологические факторы (вирусы, [туберкулез](https://doc.ua/bolezn/tuberkulez), кишечные инфекции, хирургические вмешательства, [стрессы](https://doc.ua/bolezn/stress) и пр.).

## Симптомы

В два синдрома объединены симптомы истинной полицитемии: плеторический и миелопролиферативный.

Плеторический (или полнокровный) синдром связан с усилением кровенаполнения органов. К нему относятся:

* головные боли и головокружение;
* при физической нагрузке давящая боль за грудиной;
* тяжесть в голове;
* эритроцианоз (покраснение с синюшным оттенком кожных покровов);
* покраснение глаз;
* из-за увеличения селезенки появляется тяжесть в верхней части живота;
* кожный зуд, который увеличивается после водных процедур;
* повышенное артериальное давление;
* эритромелалгия (острые боли на кончиках пальцев, которые после приема препаратов, разжижающих кровь, уменьшаются).

С повышенным образованием эритроцитов, тромбоцитов и лейкоцитов связан миелопролиферативный синдром, который характеризуется:

* болями в костях;
* тяжестью в левой части живота из-за увеличения селезенки;
* тяжестью в правой части живота из-за увеличения печени;
* повышением температуры.

### Формы

Существует несколько стадий эритремии:

начальная стадия, на которой эритремия проявляется следующим образом:

* длится пять лет и больше;
* проявления плеторического синдрома (умеренные);
* селезенка не увеличена;
* общий анализ крови демонстрирует умеренное повышение числа эритроцитов, в костном мозге усиливается образование всех клеток крови (за исключением лимфоцитов) или эритроцитов;
* редкие случаи осложнения.

А – полицитемическая стадия – повышение количества всех клеток крови. Для нее характерны такие характеристики:

* длится от 5 до 15 лет;
* ярко выраженный плеторический синдром, тромбозы артерий и вен, увеличение печени и селезенки, кровотечения;
* участков опухолевого роста в селезенке не наблюдается;
* к дефициту железа могут привести кровотечения;
* общий анализ крови демонстрирует нарастание количества эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов (кроме лимфоцитов);
* в костном мозге – усиленное образование клеток крови, за исключением лимфоцитов, а также выявляются рубцовые изменения костного мозга.

Б стадия – полицитемическая с миелоидной метаплазией селезенки (повышается количество всех клеток в крови, кроме лимфоцитов, а также в селезенке появляется опухолевый рост):

* гистологическое исследование биоптата и пункция селезенки доказывают наличие опухолевого роста в селезенке;
* появляются тромбозы, кровоточивость и т.д.;
* тромбозы в стадиях 2 А и 2 Б представляют наибольшую угрозу;
* общий анализ крови демонстрирует повышенное содержание всех клеток крови, кроме лимфоцитов, а также появляются эритроциты различных размеров и форм, незрелые клетки крови;
* нарастание рубцовых изменений наблюдается в костном мозге.

3 стадия – анемическая – исход болезни. Этой стадии характерны:

* снижение в крови количества эритроцитов, тромбоцитов и лейкоцитов;
* увеличение печени и селезенки;
* большие рубцовые изменения в костном мозге, а также остаточное образование клеток крови;
* часто имеет место еще одна опухоль – острый [лейкоз](https://doc.ua/bolezn/lejkoz) или хронический лейкоз.

## Диагностика

Диагностика эритремии включает в себя сбор следующих анализов:

* анализ анамнеза заболевания, а также жалоб;
* анализ анамнеза жизни;
* физикальный осмотр для определения цвета кожных покровов;
* анализ крови, что дает возможность определить количество эритроцитов, уровень гемоглобина;
* анализ мочи, который проводят с целью выявления сопутствующей патологии;
* биохимический анализ крови, при котором определяют уровень холестерина, глюкозы, креатинина, мочевой кислоты, электролитов для выявления сопутствующего поражения органов;
* проводится исследование костного мозга;
* трепанобиопсия выполняется при взятии на анализ столбика костного мозга с костью и надкостницей;
* УЗИ внутренних органов;
* спиральная компьютерная томография и магнитно-резонансная томография необходимы для получения точного изображения органов, что позволит оценить масштабы опухолевого процесса;
* [магнитно-резонансная томография](https://doc.ua/diagnostics/kiev/all/mrt).

## Лечение

После того, как пациенту поставили диагноз эритремия, лечение может проходить следующим образом: кровопускания позволяют удалять с лечебной целью определенное количество крови. Как правило, извлекают 200-400 мл крови (100 мл – в пожилом возрасте или при заболевании сердца), обычно курс рассчитан на три процедуры. Кровопускания проводят для того, чтобы нормализовать количество клеток крови и снизить ее вязкость. Запрещается проводить процедуру при наличии недавних [тромбозов](https://doc.ua/bolezn/tromboz). До проведения процедуры назначают препараты, которые улучшают текучесть крови.

Экстракорпоральные методы лечения, среди которых распространен эритроцитаферез – удаление избытка эритроцитов и тромбоцитов крови, который выполняется с интервалами 5–7 дней.

Химиотерапия показана:

* для 2Б стадии;
* если имеет место увеличение количества всех клеток крови;
* в случае, если есть осложнения со стороны внутренних органов и сосудов;
* при тяжелом состоянии больного;
* при плохой переносимости и неэффективности кровопусканий.

Также для лечения истинной полицитемии применяются симптоматическая и лучевая терапии.

Кроме того, проводят переливание компонентов крови для 3 стадии заболевания, при снижении содержания нормальных клеток крови.

Болезнь эритремия может обернуться фатальным исходом для пациента в двух случаях:

* в случае возникновения анемической комы;
* в случае возникновения тяжелой степени анемии.

Эритремия у детей встречается нечасто.

### Осложнения

Болезнь Вакеза может вызвать такие осложнения:

* тромбозы – возникают в разных участках тела (на кончиках пальцев, в сосудах глаз и т.д.). Тромбозы появляются вследствие нарушения кровотока по мелким сосудам из-за замедления кровотока, повышения вязкости крови, увеличения количества тромбоцитов и эритроцитов;
* кровотечения возникают при оперативных вмешательствах (к примеру, после удаления зубов). Спонтанные кровотечения редко имеют место, однако могут появиться, особенно из геморроидальных узлов или сосудов желудочно-кишечного тракта;
* с распадом огромного количества клеток крови связаны [мочекаменная болезнь](https://doc.ua/bolezn/mochekamennaya-bolezn) и [подагра](https://doc.ua/bolezn/podagra);
* если не проходить лечение, больные погибают в течение 1,5 года после того, как был установлен диагноз. Благодаря терапии продолжительность жизни увеличивается на 7–15 лет. Самая распространенная причина смерти – тромбозы, реже случается смертельный исход из-за кровотечения и развития второй опухоли в крови.

**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 №18

на тему: **ДВС синдром**

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

для студентов, обучающихся по специальности:

**(560000) Лечебное дело**

Составители: преподаватель Айтиева Ж.Т.

**Тема практического занятия:**

«ДВС синдром » (100мин)  **Актуальность**  проблемы ДВС-синдрома обусловлена его тяжелым течением, существенно осложняющим течение основного заболевания и обусловливающим высокую летальность среди пациентов.

**План занятия:**

1. Определение ДВС синдрома.

2. Этиология и патогенез.

3. Клинические симптомы.

4. Гематологические признаки.

5. Диагностика

**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:**

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

Учебные цели-

владеть алгоритмом постановки предварительного диагноза, составления плана дальнейшего обследования с участием других специалистов-педиатров для детей с ДВС-синдромом и микроангиопатическими гемолитическими анемиями, а также проводить диагностику.

- 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 | * выявить уровень теоретической подготовки, умения оперировать знаниями; * определить уровень логического, клинического мышления; * 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 и пат физиология человека  - Нормальная анатомия, гистология и патанатомия | * Современная схема гемопоэза и факторы, регулирующие его, нормальные показатели периферической крови и костного мозга (по данным миелограммы), патогенез лейкозов. * Строение органов кроветворения, патологическая анатомия хронических лейкозов. |
| Диагностическая деятельность  - Пропедевтика внутренних болезней | * Симптомы и методы обследования при заболеваниях кроветворной системы. |
| Общепрофессиональные дисциплины  - Клиническая фармакология | * Фармакология цитостатиков, антиагрегантов. |

**Внутридисциплинарные связи:**

* 1. Анемии
  2. Гемобластозы

**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 иметь представление:***

- о патогенезе ДВС-синдрома;

- об этиологии, патогенезе основных внутренних заболеваний и их осложнений, приводящих к ДВС-синдрому (инфекционные заболевания, сепсис, стафилококковая деструкция легких с легочным дистресс-синдромом, особенно у лиц с удаленной селезенкой, врожденные «синие» пороки сердца, инфаркт миокарда, тромбоэмболия легочной артерии, хроническая сердечная недостаточность, различные виды шока, в том числе кардиогенный, анафилактический, инфекционно-токсический, внутрисосудистый гемолиз при переливании несовместимой по группе и резус-фактору крови, отравлении гемолитическими ядами, кризах гемолитических анемий, опухоли, острые лейкозы, бластные кризы хронических лейкозов, синдром повышенной вязкости крови при парапротеинемических гемобластозах, эритремии, эритроцитозах, острые и подострые воспалительно-некротические процессы в печени, почках, поджелудочной железе, других органах, кавернозные и/или гигантские гемангиомы, системная красная волчанка, острый гломерулонефрит, ревматоидный артрит с висцеральными поражениями, геморрагический васкулит, тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Мошковица), синдром массивных трансфузий и реинфузий крови, желудочно-кишечные, почечные, легочные кровотечения, укусы змей, аллергические реакции, лекарственные ятрогенные формы и др.);

- об этиологии, патогенезе, клинике, диагностике и лечении акушерско-гинекологических, хирургических и др. заболеваний, вызывающих ДВС-синдром;

- о структуре и функции системы гемостаза, о методике лабораторных исследований показателей гемостаза.

Знать:

- классификацию ДВС-синдрома по течению (молниеносное, острое, подострое, рецидивирующее, хроническое), степени тяжести, фазам (гиперкоагуляции, переходная (гипер-гипокоагуляции, разнонаправленных сдвигов в системе гемостаза), гипокоагуляции (коагулопатии потребления), исхода);

- клинику, диагностику.

- клинические проявления, диагностические критерии различных форм ДВС-синдрома (по фазам);

- особенности клиники, течения «стертых», хронических форм ДВС-синдрома;

- изменения показателей системы гемостаза при ДВС-синдроме: число и функция (адгезия, агрегация, ретракция кровяного сгустка, высвобождение факторов свертывания) тромбоцитов, содержание фибриногена, протромбиновый индекс, потребление протромбина, тромбиновое время, тромбопластиновая активность, активированное частичное тромбопластиновое время, содержание антитромбина III, антигепариновая активность, фибринолиз, РФМК, ПДФ, этаноловый и протаминсульфатный тест, время свертывания крови и кровотечения;

- лабораторную диагностику доклинических стадий ДВС;

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

- провести обследование больного;

- установить и обосновать диагноз ДВС (в том числе на ранних, доклинических стадиях), форму его течения, фазу синдрома;

- выявить причину возникновения ДВС-синдрома, провести дифференциальную диагностику больного;

- оценить лабораторные показатели больного ДВС-синдромом;

**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**  - правильно собрать анамнез заболевания и жизни у больного хроническим лейкозом;  - провести объективное исследование больного;  - оценить диагностическое значение лабораторных и инструментальных исследований;  - назначить индивидуализированное лечение. |

**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:**  
1. Патологическая физиология. Учебник под ред. А. Д. Адо. М.: Триада – Х, 2000, 574 стр.  
2. Справочник Видаль-2005. Лекарственные препараты в России. М.: АстраФармСервис, 2005 – 1536 стр.  
3. Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови в акушерской практике. Макацария А.Д., Мищенко А.Л., Бицадзе В.Д. и др. М.: Триада –Х. 2002 – 496 стр.  
4. П. А. Воробьев. Синдромы диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови. М.: Ньюдиамед, 1996. – 36 с.  
В. Г. Лычев. Диагностика и лечение диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови. М.: Медицина, 1993. – 160 с.  
З. С. Баркаган. Геморрагические заболевания и синдромы. М.: Медицина, 1980. – 336 с.  
Руководство по гематологии. Том 3. Под ред. А. И. Воробьева. М.: Ньюдиамед. 2002 – 280 стр.  
Внутренние болезни. Том 7. Пер. с англ. Под ред. Е. Браунвальда, К. Дж. Иссельбахера, Р. Г. Петерсдорфа и др. М.: Медицина, 1996. – 720 с.

**Дополнительная:**

1. Льюис С., М.Бэйн Б. Практическая и лабораторная гематология. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. - 672 с
2. Царев В.П. Пропедевтика внутренних болезней. Клиническая лабораторная диагностика. Минск: Вышэйшая школа, 2005.-158с.
3. Диканбаева С.А., Конакбаева Р.Д., Загурская Е.Ю. Основные подходы и рекомендации к терапии больных гемофил ией. Караганда: Б.и., 2006.-26 с.
4. Мухин Н.А. Пропедевтика внутренних болезней. Учебник: М. : ГЭОТАР-Медиа, 2007. - 848 с.

**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.Какой тип кровоточивости чаще всего наблюдается при ДВС-синдроме в фазу гипокоагуляции?  
а) гематомный;  
б) петехиально-пятнистый;  
в) смешанный;  
г) васкулитно-пурпурный;  
д) ангиоматозный.  
Эталон – В.  
  
2. Для какого варианта острого лейкоза характерно раннее возникновение ДВС-синдрома?  
а) острый миелобластный лейкоз;  
б) острый лимфобластный лейкоз;  
в) острый промиелоцитарный лейкоз;  
г) острый монобластный лейкоз;  
д) острый эритромиелоз.  
Эталон – В.  
  
3. ДВС-синдром может возникнуть:  
а) при генерализованных инфекциях;  
б) при всех видах шока;  
в) при внутрисосудистом гемолизе;  
г) при ожогах;  
д) при массивных гемотрансфузиях;  
е) во всех перечисленных ситуациях;  
ж) ни в одной из перечисленных ситуаций.  
Эталон – Е.  
  
4. Для лечения ДВС-синдрома используют:  
а) гепарин;  
б) плазмаферез;  
в) свежезамороженную плазму;  
г) сухую плазму;  
д) все вышеперечисленное;  
е) ничего из вышеперечисленного.  
Эталон – А, Б, В.  
  
5. Рекомендуемая среднетерапевтическая доза свежезамороженной плазмы при остром ДВС-синдроме в фазу гипокоагуляции:  
а) 150-250 мл/сут;  
б) 250-500 мл/сут;  
в) 700-1000 мл/сут;  
г) 3-4 л/сут.  
Эталон – В.  
  
6. Методы количественного определения содержания продуктов паракоагуляции в крови:  
а) этаноловый тест;  
б) активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ);  
в) концентрация фибриногена;  
г) содержание растворимых фибрин-мономерных комплексов (РФМК);  
д) протаминсульфатный тест;  
е) концентрация продуктов деградации фибрина (ПДФ);  
ж) все вышеперечисленное;  
з) ничего из вышеперечисленного.  
Эталон – Г, Е.  
  
7. Какие факторы обуславливают развитие геморрагических осложнений при ДВС-синдроме?  
а) тромбоцитопения;  
б) тромбоцитопатия;  
в) микротромбообразование и изъязвление слизистых оболочек;  
г) увеличение концентрации фибрин-мономерных комплексов;  
д) все вышеперечисленное;  
е) ничего из перечисленного.  
Эталон – Д.  
  
8. Какие показатели гемостаза контролируют при лечении больных гепарином?  
а) время свертывания крови;  
б) время кровотечения;  
в) протромбиновый индекс;  
г) АЧТВ;  
д) концентрация фибриногена;  
е) все перечисленное;  
ж) ничего из перечисленного.  
Эталон – А, Г.  
  
9. Избыток какого фактора (каких факторов) приводит к значительному удлинению времени свертывания крови?  
а) антитромбин III;  
б) плазминоген;  
в) фактор Виллебранда;  
г) продукты паракоагуляции;  
д) фактор тромбоцитов 4.  
Эталон – Г.  
  
10. Нормальные показатели времени свертывания крови (по Сухареву):  
а) 20-30 сек;  
б) 1-2 мин;  
в) 3-5 мин;  
г) 10-15 мин;  
д) 20-30 мин.  
Эталон – В.

**Ситуационные задачи**

Больной С., 19 лет, доставлен в клинику с жалобами на резкую слабость, одышку в покое, интенсивную боль в грудной клетке, кашель с небольшим количеством слизисто-гнойной мокроты с прожилками крови, резкие головные боли. При поступлении: состояние тяжелое, адинамия. Температура тела 38,5(С. Частота дыхания 28 в мин. Над всем левым легочным полем и в проекции верхней доли правого легкого усиление голосового дрожания и бронхофонии, притупление перкуторного звука, жесткое дыхание; выслушивается распространенный шум трения плевры соответственно всем базальным сегментам левого легкого. Пульс до 120 уд. в мин., слабого наполнения. АД 60 и 40 мм рт. ст. Диурез (250-300 мл/сут. В общем анализе крови лейкоцитоз 21х109/л со сдвигом влево, токсическая зернистость нейтрофилов, СОЭ 36 мм/ч. На Ro-грамме справа в верхней доле, верхней и нижней доле слева видна массивная очаговая сливная инфильтрация без четких наружных границ, на этом фоне – признаки деструкции легочной ткани (полости). Проводимая антибактериальная терапия (пенициллин), дезинтоксикационная, противошоковая, симптоматическая терапия дала незначительный эффект. На второй день состояние больного резко ухудшилось, появились кровоизлияния в склеры, обширная петехиальная сыпь на верхних и нижних конечностях, передней поверхности грудной клетки, кровотечения из мест инъекций. Число тромбоцитов 80х109/л. Время свертывания крови по Сухареву 15 мин. В гемостазиограмме: протромбиновый индекс 78 %, антитромбин III – 60 %, удлинение АЧТВ, снижение АДФ-агрегации тромбоцитов, высвобождения ТФ 3 и 4, индекс ретракции кровяного сгустка 20 %, этаноловый тест «+», протаминсульфатный тест «-». РФМК 5,5х10-2 г/л.  
Сформулируйте клинический диагноз.  
Неотложная помощь, тактика ведения больного.  
Эталон:  
Внебольничная бактериальная пневмония, двусторонняя (тотальная – слева, верхнедолевая – справа), абсцедирующая, крайне тяжелое течение, левосторонний сухой плеврит, инфекционно-токсический шок III ст., острый ДВС-синдром (фаза гипокоагуляции).  
Лечение – в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии:  
Антибактериальная терапия (цефалоспорины 2-3 поколения (сульперазон по 2,0 внутривенно 2 раза в день) или респираторные фторхинолоны (таваник по 1,0 внутривенно 2 раза в день). После получения результатов бактериологического анализа, при неэффективности – замена антибиотиков.  
Инфузионную, дезинтоксикационную, симптоматическую терапию, в том числе глюкокортикостероиды, сердечно-сосудистые средства, обезболивающие, отхаркивающие – продолжить.  
Лечение ДВС-синдрома: свежезамороженная плазма 1 л/сут. в/в + гепарин 5000 ЕД, реополиглюкин 400,0 в/в капельно 2 раза в сут., контрикал 60000 ЕД в/в капельно 1 раз в сут., при стабилизации гемодинамики – плазмаферез.

**Содержание темы.**

**ДВС-синдром** (**диссеминированное внутрисосудистое свёртывание**, **коагулопатия потребления**,**тромбогеморрагический синдром**) — это патологический неспецифический процесс, характеризующийся образованием диссеминированных [тромбов](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B1) (фибринных, эритроцитарных и гиалиновых) в сосудах [микроциркуляторного русла](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9C%D0%B8%D0%BA%D1%80%D0%BE%D1%86%D0%B8%D1%80%D0%BA%D1%83%D0%BB%D1%8F%D1%82%D0%BE%D1%80%D0%BD%D0%BE%D0%B5_%D1%80%D1%83%D1%81%D0%BB%D0%BE) в сочетании с несвёртываемостью крови, приводящей к множественным массивным [кровоизлияниям](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D1%80%D0%BE%D0%B2%D0%BE%D0%B8%D0%B7%D0%BB%D0%B8%D1%8F%D0%BD%D0%B8%D0%B5).

Может протекать бессимптомно или в виде остро развившейся [коагулопатии](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%BE%D0%B0%D0%B3%D1%83%D0%BB%D0%BE%D0%BF%D0%B0%D1%82%D0%B8%D1%8F). Часто встречается при различной акушерской патологии, различных видах [шока](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A8%D0%BE%D0%BA), тяжёлых [травмах](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D1%80%D0%B0%D0%B2%D0%BC%D0%B0), бактериальном [сепсисе](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B5%D0%BF%D1%81%D0%B8%D1%81)



## Классификация

Выделяют 3 основных типа течения заболевания.

* Острый ДВС синдром.
* Подострый ДВС синдром.
* Хронический ДВС синдром

Также существует довольно большое количество классификаций по стадиям развития процесса.

По М. С. Мачабели выделяют 4 стадии

* I стадия — гиперкоагуляции;
* II стадия — коагулопатия потребления;
* III стадия — резкое снижение в крови всех прокоагулянтов, вплоть до полного отсутствия [фибриногена](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A4%D0%B8%D0%B1%D1%80%D0%B8%D0%BD%D0%BE%D0%B3%D0%B5%D0%BD);
* IV стадия — восстановительная.

По Фёдоровой З. Д. и др. (1979), Барышеву Б. А. (1981) классификация имеет следующий вид

* I стадия — гиперкоагуляции;
* II стадия — гипокоагуляции;
* III стадия — гипокоагуляции с генерализованной активацией [фибринолиза](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A4%D0%B8%D0%B1%D1%80%D0%B8%D0%BD%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D0%B7);
* IV стадия — полное несвертывание крови.

## Этиология

### Этиологические формы острого и подострого ДВС-синдрома

1. **Инфекционно-септические:**
   * бактериальные;
   * вирусные;
   * токсически-шоковый (в том числе при [абортах](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%B1%D0%BE%D1%80%D1%82)).
2. **Травматические и при деструкциях тканей:**
   * [ожоговый](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D0%B6%D0%BE%D0%B3);
   * [синдром длительного сдавления](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B8%D0%BD%D0%B4%D1%80%D0%BE%D0%BC_%D0%B4%D0%BB%D0%B8%D1%82%D0%B5%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D0%BE%D0%B3%D0%BE_%D1%81%D0%B4%D0%B0%D0%B2%D0%BB%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D1%8F);
   * массивные травмы;
   * при [некрозах](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9D%D0%B5%D0%BA%D1%80%D0%BE%D0%B7) тканей и органов (острая токсическая [дистрофия](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%94%D0%B8%D1%81%D1%82%D1%80%D0%BE%D1%84%D0%B8%D1%8F) печени, некротический [панкреатит](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%B0%D0%BD%D0%BA%D1%80%D0%B5%D0%B0%D1%82%D0%B8%D1%82), [острый инфаркт миокарда](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D1%81%D1%82%D1%80%D1%8B%D0%B9_%D0%B8%D0%BD%D1%84%D0%B0%D1%80%D0%BA%D1%82_%D0%BC%D0%B8%D0%BE%D0%BA%D0%B0%D1%80%D0%B4%D0%B0) и др.);
   * при остром внутрисосудистом [гемолизе](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D0%B7), в том числе при переливаниях несовместимой крови;
   * при травматичных операциях;
   * при массивных [гемотрансфузиях](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D1%82%D1%80%D0%B0%D0%BD%D1%81%D1%84%D1%83%D0%B7%D0%B8%D1%8F);
   * при [гемобластозах](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D0%B1%D0%BB%D0%B0%D1%81%D1%82%D0%BE%D0%B7), прежде всего при остром промиелоцитарном [лейкозе](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9B%D0%B5%D0%B9%D0%BA%D0%BE%D0%B7);
   * при [острой лучевой болезни](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D1%81%D1%82%D1%80%D0%B0%D1%8F_%D0%BB%D1%83%D1%87%D0%B5%D0%B2%D0%B0%D1%8F_%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B7%D0%BD%D1%8C).
3. **Акушерские и гинекологические:**
   * при [эмболии](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%AD%D0%BC%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D1%8F) [околоплодными водами](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D0%BA%D0%BE%D0%BB%D0%BE%D0%BF%D0%BB%D0%BE%D0%B4%D0%BD%D1%8B%D0%B5_%D0%B2%D0%BE%D0%B4%D1%8B) (особенно инфицированными);
   * при ранней отслойке и предлежании [плаценты](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%BB%D0%B0%D1%86%D0%B5%D0%BD%D1%82%D0%B0);
   * при [атонии](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D1%82%D0%BE%D0%BD%D0%B8%D1%8F) и массаже [матки](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9C%D0%B0%D1%82%D0%BA%D0%B0);
   * при внутриутробной гибели плода и его [ретенции](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A0%D0%B5%D1%82%D0%B5%D0%BD%D1%86%D0%B8%D1%8F);
   * при преэклампсии и [эклампсии](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%AD%D0%BA%D0%BB%D0%B0%D0%BC%D0%BF%D1%81%D0%B8%D1%8F).
4. **Шоковые (при всех**[**терминальных состояниях**](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D0%B5%D1%80%D0%BC%D0%B8%D0%BD%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D1%8B%D0%B5_%D1%81%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%BE%D1%8F%D0%BD%D0%B8%D1%8F)**).**
5. **В процессе интенсивной**[**химиотерапии**](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A5%D0%B8%D0%BC%D0%B8%D0%BE%D1%82%D0%B5%D1%80%D0%B0%D0%BF%D0%B8%D1%8F)**.**
6. **При**[**трансплантации**](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D1%80%D0%B0%D0%BD%D1%81%D0%BF%D0%BB%D0%B0%D0%BD%D1%82%D0%B0%D1%86%D0%B8%D1%8F)**органов.**

**Причинами хронического (затяжного) ДВС-синдрома чаще всего являются следующие виды патологии:**

1. хрониосепсис, включая затяжной септический [эндокардит](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%AD%D0%BD%D0%B4%D0%BE%D0%BA%D0%B0%D1%80%D0%B4%D0%B8%D1%82);
2. хронические иммунные и иммунокомплексные болезни;
3. хронические вирусные заболевания *(*[*гепатит*](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BF%D0%B0%D1%82%D0%B8%D1%82)*,*[*ВИЧ*](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%92%D0%98%D0%A7)*и др.)*;
4. опухолевые процессы *(*[*рак*](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%97%D0%BB%D0%BE%D0%BA%D0%B0%D1%87%D0%B5%D1%81%D1%82%D0%B2%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%BE%D0%BF%D1%83%D1%85%D0%BE%D0%BB%D1%8C)*,*[*лимфомы*](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9B%D0%B8%D0%BC%D1%84%D0%BE%D0%BC%D1%8B)*, лейкозы и др.)*.

**Фазы ДВС-синдрома:**

* I фаза — гиперкоагуляция. Потеря факторов свертывающей системы в процессе обильного кровотечения приводит к удлинению времени образования сгустка и его ретракции, удлинению времени капиллярного кровотечения. Лабораторные показатели: уменьшение времени свертывания крови, [тромбинового времени](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B1%D0%B8%D0%BD%D0%BE%D0%B2%D0%BE%D0%B5_%D0%B2%D1%80%D0%B5%D0%BC%D1%8F), положительный этаноловый тест.
* II фаза — гипокоагуляция. При геморрагическом шоке в фазе спазма [венул](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%92%D0%B5%D0%BD%D1%83%D0%BB%D1%8B) и [артериол](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D1%80%D1%82%D0%B5%D1%80%D0%B8%D0%BE%D0%BB%D1%8B) (клинические проявления: [дегидратация](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D0%B1%D0%B5%D0%B7%D0%B2%D0%BE%D0%B6%D0%B8%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D0%B5), бледные и холодные кожные покровы, признаки [острой почечной недостаточности](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D1%81%D1%82%D1%80%D0%B0%D1%8F_%D0%BF%D0%BE%D1%87%D0%B5%D1%87%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%BD%D0%B5%D0%B4%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B0%D1%82%D0%BE%D1%87%D0%BD%D0%BE%D1%81%D1%82%D1%8C)) в капиллярах развивается расслоение плазмы и форменных элементов — [«сладж»-феномен](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%C2%AB%D1%81%D0%BB%D0%B0%D0%B4%D0%B6%C2%BB-%D1%84%D0%B5%D0%BD%D0%BE%D0%BC%D0%B5%D0%BD&action=edit&redlink=1). [Агрегация](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%B3%D1%80%D0%B5%D0%B3%D0%B0%D1%86%D0%B8%D1%8F_%D0%BA%D0%BB%D0%B5%D1%82%D0%BE%D0%BA)[форменных элементов](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A4%D0%BE%D1%80%D0%BC%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5_%D1%8D%D0%BB%D0%B5%D0%BC%D0%B5%D0%BD%D1%82%D1%8B_%D0%BA%D1%80%D0%BE%D0%B2%D0%B8), обволакивание их [фибрином](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A4%D0%B8%D0%B1%D1%80%D0%B8%D0%BD) сопровождаются потреблением [факторов свертывания крови](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A4%D0%B0%D0%BA%D1%82%D0%BE%D1%80%D1%8B_%D1%81%D0%B2%D0%B5%D1%80%D1%82%D1%8B%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D1%8F_%D0%BA%D1%80%D0%BE%D0%B2%D0%B8) и активацией фибринолиза. Лабораторные показатели: умеренная [тромбоцитопения](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B1%D0%BE%D1%86%D0%B8%D1%82%D0%BE%D0%BF%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D1%8F) (до 120×109/л), тромбиновое время 60 с и больше, резко положительный этаноловый тест.
* III фаза — потребления с активацией местного фибринолиза. Афибриногенемия в сочетании с выраженной активацией фибринолиза. При этой фазе рыхлые сгустки крови в месте кровотечения быстро (в течение 15-20 мин) лизируются на 50 %. Лабораторные показатели: увеличение времени свертывания крови, тромбинового времени, уменьшение тромбоцитов до 100×109/л, быстрый лизис сгустка.
* IV фаза — генерализованный фибринолиз. Капиллярная кровь не свертывается, отмечаются паренхиматозное кровотечение, петехиальные высыпания на коже и внутренних органах, [гематурия](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%B0%D1%82%D1%83%D1%80%D0%B8%D1%8F), выпот в синовиальные полости и терминальные изменения в органах и системах.

## Патогенез

### Основные звенья патогенеза ДВС-синдрома

1. Начальная активация гемокоагуляционного каскада и тромбоцитов эндогенными факторами: [тканевым тромбопластином](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D0%BA%D0%B0%D0%BD%D0%B5%D0%B2%D0%BE%D0%B9_%D1%82%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B1%D0%BE%D0%BF%D0%BB%D0%B0%D1%81%D1%82%D0%B8%D0%BD), лейкоцитарными протеазами, продуктами распада тканей, опухолевыми прокоагулянтами;   
2. Персистирующая [тромбинемия](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%A2%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B1%D0%B8%D0%BD%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%8F&action=edit&redlink=1) с повышением уровня её маркеров в крови (РФМК и D-димеров);   
3. Истощение системы физиологических [антикоагулянтов](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BD%D1%82%D0%B8%D0%BA%D0%BE%D0%B0%D0%B3%D1%83%D0%BB%D1%8F%D0%BD%D1%82%D1%8B) со значительным снижением содержания в плазме [антитромбина III](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BD%D1%82%D0%B8%D1%82%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B1%D0%B8%D0%BD), [протеина С](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D1%80%D0%BE%D1%82%D0%B5%D0%B8%D0%BD_C), [плазминогена](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%BB%D0%B0%D0%B7%D0%BC%D0%B8%D0%BD%D0%BE%D0%B3%D0%B5%D0%BD) и повышением уровня [тромбомодулина](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B1%D0%BE%D0%BC%D0%BE%D0%B4%D1%83%D0%BB%D0%B8%D0%BD) в плазме крови;   
4. Системное поражение сосудистого эндотелия и снижение его антитромботического потенциала;   
5. Образование микросгустков крови и блокада микроциркуляции в органах-мишенях (мозг, надпочечники, почки, печень, желудок и кишечник (субсиндром полиорганной недостаточности) с развитием дистрофических и деструктивных нарушений в них).   
6. Активация фибринолиза в зоне блокады микроциркуляции и истощение его резервов в общей циркуляции;   
7. Потребление факторов [гемокоагуляции](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D0%BA%D0%BE%D0%B0%D0%B3%D1%83%D0%BB%D1%8F%D1%86%D0%B8%D1%8F) и тромбоцитопения (и — патия) потребления, приводящие к системной кровоточивости и терминальной гипокоагуляции вплоть до полной несвертываемости крови (геморрагическая фаза синдрома);   
8. Нарушение барьерной функции слизистой оболочки желудка и кишечника с трансформацией асептического ДВС-синдрома в септический;   
вторичная тяжелая эндогенная [интоксикация](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BD%D1%82%D0%BE%D0%BA%D1%81%D0%B8%D0%BA%D0%B0%D1%86%D0%B8%D1%8F).

## Клиническая картина

В клинической картине ДВС-синдрома отмечаются:

* в 1-й стадии — симптомы основного заболевания и признаки тромбогеморрагического синдрома (с преобладанием проявлений генерализованного [тромбоза](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B1%D0%BE%D0%B7)),[гиповолемия](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B8%D0%BF%D0%BE%D0%B2%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%8F), нарушение метаболизма;
* во 2-й стадии появляются признаки полиорганного повреждения и блокады системы микроциркуляции паренхиматозных органов, [геморрагический синдром](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D1%80%D1%80%D0%B0%D0%B3%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B8%D0%B9_%D1%81%D0%B8%D0%BD%D0%B4%D1%80%D0%BE%D0%BC)(петехиально-пурпурный тип кровоточивости);
* в 3-й стадии к указанным нарушениям присоединяются признаки [полиорганной недостаточности](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D0%BE%D1%80%D0%B3%D0%B0%D0%BD%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%BD%D0%B5%D0%B4%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B0%D1%82%D0%BE%D1%87%D0%BD%D0%BE%D1%81%D1%82%D1%8C) (острая дыхательная, сердечно-сосудистая, печеночная, почечная, [парез](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%B0%D1%80%D0%B5%D0%B7) кишечника) и метаболические нарушения ([гипокалиемия](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B8%D0%BF%D0%BE%D0%BA%D0%B0%D0%BB%D0%B8%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%8F), [гипопротеинемия](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B8%D0%BF%D0%BE%D0%BF%D1%80%D0%BE%D1%82%D0%B5%D0%B8%D0%BD%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%8F), [метаболический синдром](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9C%D0%B5%D1%82%D0%B0%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B8%D0%B9_%D1%81%D0%B8%D0%BD%D0%B4%D1%80%D0%BE%D0%BC) по смешанному типу (петехии, гематомы, кровоточивость из слизистых оболочек, массивные желудочно-кишечные, легочные, внутричерепные и другие [кровотечения](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D1%80%D0%BE%D0%B2%D0%BE%D1%82%D0%B5%D1%87%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D1%8F), кровоизлияния в жизненно важные органы);
* в 4-й стадии (при благоприятном исходе) основные витальные функции и показатели [гемостаза](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B0%D0%B7) постепенно нормализуются.

## Диагностика

Проводится диагностика свертывания крови и нарушения фибринолиза.

ЭКСПРЕСС-ДИАГНОСТИКА НАРУШЕНИЯ ГЕМОСТАЗА.

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **показатель** | **норма** | **1 фаза** | **2 фаза** | **3 фаза** | **4 фаза** |
| **время свертывания** | 5-12 | менее 5 | 5-12 | более 12 | более 60 |
| **лизис сгустка** | нет | нет | нет | быстрый | сгусток не образуется |
| **число тромбоцитов** | 175-425 | 175-425 | менее 120 | менее 100 | менее 60 |

**Гиперкоагуляционная фаза ДВС-синдрома**  
При наличии заболевания или состояния, которое может вызвать гиперкоагуляционный синдром, необходимо определить ряд лабораторных показателей[коагулограммы](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%BE%D0%B0%D0%B3%D1%83%D0%BB%D0%BE%D0%B3%D1%80%D0%B0%D0%BC%D0%BC%D0%B0) и тенденции их изменения с течением времени. [АЧТВ](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%A7%D0%A2%D0%92) может сокращаться, уровень тромбоцитов падает, уровни [D-димеров](https://ru.wikipedia.org/wiki/D-%D0%B4%D0%B8%D0%BC%D0%B5%D1%80), тромбин-антитромбиновых комплексов, фрагментов [протромбина](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D1%80%D0%BE%D1%82%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B1%D0%B8%D0%BD) растут.  
**Гипокоагуляционная фаза ДВС-синдрома**  
Для этой фазы характерно сочетание геморрагических проявлений в результате полной несвертываемости крови с выраженной полиорганной недостаточностью. Лабораторные показатели на этой стадии демонстрируют выраженную гипокоагуляцию: сгусток в пробирке не образуется, резко удлиняется АЧТВ и [ПВ](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D1%80%D0%BE%D1%82%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B1%D0%B8%D0%BD%D0%BE%D0%B2%D0%BE%D0%B5_%D0%B2%D1%80%D0%B5%D0%BC%D1%8F), снижается уровень антитромбина III, в крови резко повышается уровень D-димеров, развивается выраженная [тромбоцитопения](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B1%D0%BE%D1%86%D0%B8%D1%82%D0%BE%D0%BF%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D1%8F), и тромбоциты перестают полноценно агрегировать (тромбоцитопатия ДВС-синдрома).

## Лечение

Немедленное переливание минимум 1 литра свежезамороженной плазмы в течение 40-60 мин, [гепарина](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BF%D0%B0%D1%80%D0%B8%D0%BD) внутривенно в начальной дозе 1000 ед/час с помощью[инфузомата](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%BD%D1%84%D1%83%D0%B7%D0%BE%D0%BC%D0%B0%D1%82) или капельно (суточная доза гепарина нуждается в уточнении после анализа [коагулограммы](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%BE%D0%B0%D0%B3%D1%83%D0%BB%D0%BE%D0%BB%D0%BE%D0%B3%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B8%D0%B5_%D0%B8%D1%81%D1%81%D0%BB%D0%B5%D0%B4%D0%BE%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D1%8F)).

Купирование шока: инфузии [кровезаменителей](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D1%80%D0%BE%D0%B2%D0%B5%D0%B7%D0%B0%D0%BC%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D1%82%D0%B5%D0%BB%D0%B8), [глюкокортикоидов](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%BB%D1%8E%D0%BA%D0%BE%D0%BA%D0%BE%D1%80%D1%82%D0%B8%D0%BA%D0%BE%D0%B8%D0%B4%D1%8B), наркотические [анальгетики](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BD%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%B3%D0%B5%D1%82%D0%B8%D0%BA%D0%B8), [допамин](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%94%D0%BE%D1%84%D0%B0%D0%BC%D0%B8%D0%BD).

Антиагрегантная терапия: аспирин ([aцетилсалициловая кислота](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D1%86%D0%B5%D1%82%D0%B8%D0%BB%D1%81%D0%B0%D0%BB%D0%B8%D1%86%D0%B8%D0%BB%D0%BE%D0%B2%D0%B0%D1%8F_%D0%BA%D0%B8%D1%81%D0%BB%D0%BE%D1%82%D0%B0)).

Активация фибринолиза: [никотиновая кислота](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9D%D0%B8%D0%BA%D0%BE%D1%82%D0%B8%D0%BD%D0%BE%D0%B2%D0%B0%D1%8F_%D0%BA%D0%B8%D1%81%D0%BB%D0%BE%D1%82%D0%B0), [плазмаферез](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%BB%D0%B0%D0%B7%D0%BC%D0%B0%D1%84%D0%B5%D1%80%D0%B5%D0%B7).

Ингибиторы протеолитических ферментов: [контрикал](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BF%D1%80%D0%BE%D1%82%D0%B8%D0%BD%D0%B8%D0%BD).