

ДНІПРОВСЬКИЙ ДЕРЖАВНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
КАФЕДРА СІМЕЙНОЇ МЕДИЦИНИ ФПО

МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА ПРАКТИЧНИХ ЗАНЯТЬ
З ЛІКАРЯМИ-ІНТЕРНАМИ ЗА ФАХОМ
«ЗАГАЛЬНА ПРАКТИКА-СІМЕЙНА МЕДИЦИНА»

ТЕМА: «ПОРУШЕННЯ ЗГОРТАННЯ КРОВІ. ГЕМОФІЛІЯ. ПУРПУРА.»

Методичну розробку склала : асистент Башкірова Н.С.

Дніпропетровськ 2021

МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА ПРАКТИЧНОГО ЗАНЯТТЯ

по «Загальній практиці-сімейній медицині»
для лікарів-інтернів циклу «Спеціалізація» (первинна)
на кафедрі сімейної медицини ФПО

I. Тема заняття: **«ПОРУШЕННЯ ЗГОРТАННЯ КРОВІ. ГЕМОФІЛІЯ. ПУРПУРА.»**

II. Тривалість заняття: 2 год

III. Мета: Придбати та розширити знання і практичні навички з встановлення попереднього клінічного діагнозу набутих та спадкових геморагічних станів у дітей різного віку, здобути навички визначення тактики ведення хворої дитини з вибором індивідуальної програми обстеження, терапії, маршруту пацієнта, необхідні для роботи лікаря загальної практики – сімейної медицини.

IV. Завдання:

1. Освоїти як на підставі скарг, анамнезу і даних об'єктивного обстеження виділити і оцінити синдроми та симптоми набутих та спадкових геморагічних станів.
2. Оволодіти навиками своєчасно запідозрити та поставити клінічний діагноз геморагічний васкуліт, тромбоцитопенічна пурпура, гемофілії, хвороба Вілебранда.
3. Оволодіти навиками складання диференціально-діагностичного алгоритму при геморагічному синдромі.
4. Оволодіти навиками аналізу результатів додаткових методів дослідження при набутих та спадкових геморагічних станах.
5. Навчитися розробляти маршрут пацієнта при набутих та спадкових геморагічних станах у дітей різного віку виходячи з можливостей амбулаторії ЗПСМ накази МОЗ України №132 від 23.02.2012 та №646 від 05.10.2011р. «Критерії розмежування медичних послуг між первинною, вторинною та третинною медичною допомогою».
6. Навчитися визначати тактику ведення пацієнта при набутих та спадкових геморагічних станах.
7. Навчитися складати план диспансерного спостереження при набутих та спадкових геморагічних станах.

V. План заняття. Розподіл етапів заняття за часом:

1. Розгляд учбових питань (учбова кімната) – 30 хвилин.
2. Обговорення рефератів (учбова кімната) – 10 хвилин.
3. Огляд дітей різного віку із геморагічним синдромом з групою інтернів (палата педіатричного ДМКЛ №2, кардіопульмонологічне відділення та амбулаторія ЗПСМ Центру ПМСД №1,) – 30 хвилин.
4. Самостійна робота: Розбір клінічних задач, оцінка лабораторних даних, складання індивідуальних програм лікування чи маршруту пацієнта з геморагічним синдромом (учбова кімната) – 10 хвилин.
5. Контроль засвоєння теми, аналіз і корекція самостійної роботи (учбова кімната) - 5 хвилин.
6. Підбиття підсумків заняття (учбова кімната) – 5 хвилин

VI. Зміст:

1. Огляд і розбір хворого:

- Первинний огляд амбулаторного хворого (збір скарг, вміння виділити основні);
- Симптомокомплекс патологічних ознак;
- Виділення на його основі провідного клінічного синдрому;
- Формулювання Попереднього діагнозу;
- Алгоритм диференціальної діагностики;
- Розробка маршруту пацієнта (виходячи з можливостей сімейної амбулаторії - Накази МОЗ України № 132 від 23.02.2012 і № 646 від 05.10.2011 р. «Критерії розмежування медичних послуг між первинною, вторинною та третиною медичною допомогою»);
- Постановка остаточного діагнозу;
- Алгоритм лікування відповідно до чинних стандартів та протоколами ведення (вказати якими саме)
- Реабілітація. Основні етапи.
- Питання профілактики (вторинної, третинної) - основні напрямки

2. Форми навчання: практичне заняття, рольова гра, семінар.

VII. Що повинен знати інтерн:

1. Розповсюдження геморагічного васкуліту, тромбоцитопенічної пурпури, гемофілії, хвороби Вілебранда у дітей різного віку в сучасних умовах.
2. Провідні клінічні симптоми та синдроми геморагічних станів у дітей різного віку.
3. Алгоритм ранньої діагностики геморагічних станів на первинному рівні.
4. Класифікація геморагічних станів у дітей.
5. Роль клініко-лабораторних і інструментальних методів дослідження в діагностиці набутих та спадкових геморагічних станів.
6. Алгоритм диференціальної діагностики анемічного, інтоксикаційного та проліферативного синдромів.
7. Тактика ведення дітей з набутими та спадковими геморагічними станами на первинному рівні.
8. Тактика лікаря загальної практики в диспансерному нагляді дітей з набутими та спадковими геморагічними станами.
9. Показання для скерування пацієнта до педіатра, дитячого гематолога.
10. Розробка маршруту пацієнтів набутими та спадковими геморагічними станами виходячи з можливостей сімейної амбулаторії - Накази МОЗ України № 132 від 23.02.2012 і № 646 від 05.10.2011 р. «Критерії розмежування медичних послуг між первинною, вторинною та третиною медичною допомогою».
11. Які можливості профілактики набуття інвалідності у дітей?

VIII. Завдання для самостійної роботи.

Аналіз амбулаторних карт та історій хвороб дітей із збільшеними лімфатичними вузлами. Розбір клінічних задач, оцінка лабораторних даних, складання індивідуальних програм лікування чи маршруту пацієнтів з набутими та спадковими геморагічними станами (очний цикл).

IX. Відпрацювання необхідних практичних навичок:

збір анамнезу, об'єктивне обстеження дітей різного віку, клінічна інтерпретація результатів досліджень у дітей загального аналізу крові, біохімічних показників крові, системи зсідання крові, тестів для виявлення цукрового діабету, загального аналізу сечі, аналізів сечі за Нечипоренком, Зимницьким калу, мокротиння, калу, копро грами, шлункової секреції, дуоденального вмісту, біологічних рідин перикарду, плеври, черевної порожнини, цитологічного виділень, серологічного, імунологічного, рентгенологічного, ендоскопії, ультразвукового дослідження органів черевної порожнини та нирок, визначення груп крові та резус приналежності, пункція периферійних вен, внутрішньовенні інфузії.

X. Контрольні питання по темі:

1. Наведіть сучасну класифікацію геморагічних станів.
2. Наведіть діагностичні критерії набутих та спадкових геморагічних станів.
3. Які основні принципи лікування геморагічного васкуліту, тромбоцитопенічної пурпури, гемофілії, хвороби Вілебранда.
4. Схема диспансерного нагляду за хворою дитиною на геморагічний васкуліт, тромбоцитопенічну пурпуру, гемофілію, хворобу Вілебранда лікаря загальної практики.
5. Яка тактика ведення дитини з набутими та спадковими геморагічними станами лікаря загальної практики-сімейної медицини?

XI. Завдання для позааудиторної роботи: (Реферати по темі)

1. Диференційна діагностика геморагічних діатезів.

XII. Перечень необхідної літератури для опрацювання:

Обов'язкової

1. Гематология детского возраста. Рук. Для врачей п/р Н.А. Алексеева. С.-Петербург, «Гиппократ», 1998, с. 236-280.
2. Педиатрія в практиці сімейного лікаря / за ред. проф. Н.В. Банадиги. – Тернопіль: ТДМУ. – 2008. – 239 – 249 с.
3. Хвороби системи крові у дітей: Навчальний посібник для студентів/ В.О. Кондратьєв, Ю.К. Больбот та інші.- Д.: Літограф, 2010.- 118 с.
4. Клинический рекомендации под редакцией академика РАМН А.А.Баранова Педиатрия. – М.: Издательская группа «ГЭОТАР – Медиа», 2009. – 431 с.
5. Гусева С.А., Бусло О.О. Синдромальна діагностика гематологічних захворювань у практиці сімейного лікаря: Навч.-метод. Посібник. - К., 2004. - 210 с.
6. Наказ МОЗ № 617 від 23.07.2010 «Про внесення змін до наказу МОЗ від 20.07.2005 № 364 «Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю «Дитяча гематологія»
7. Кузьмина Л.А. «Гематология детского возраста». - Москва, 2002. – 400 с.

Додаткової

1. Педиатрія. За ред. Тяжкої О.В. – Вінниця. – 3 вид. - „Нова Книга”, 2009. – 1136 с.
2. Дитячі хвороби. За ред.. В.М. Сидельнікова, В.В. Бережного.- К.: Здоров'я, 1999.
3. А.А. Баранов с соавт. Болезни детей старшего возраста. Руководство для врачей. Москва-Иваново, 1998 г.
4. Nelson textbook 18th Edition by Robert M. Kliegman, MD, Richard E. Behrman, MD, Hal B. Jenson, MD and Bonita F. Stanton, MD. Видавництво: SAUNDERS. 2007. – 3200 p.
5. Гематологические болезни у детей: Учеб. Пособие/Под. Ред. Проф. М.П. Павловой. – 2-е изд. – Мн.: Вышэйшая школа, 1996. – 440 с.
6. Ювенологія. Практикум з підліткової медицини / За ред. Проф. Л.К. Пархоменко. – Х.: Факт, 2004. – 720с.

VII. Завдання для стажування на заочній базі:

1. Курація хворих дітей із геморагічним синдромом.

Система гемостазу забезпечує, з одного боку, попередження та припинення кровотечі, а з іншого боку - зберігання рідкого стану циркулюючої крові.

Класифікація:

1. *Первинні геморагічні розлади:*

- геморагічна хвороба новонароджених;
- спадкові коагулопатії (гемофілія, афібриногенемія, тощо);
- тромбоцитопенічні пурпури (вроджені - ізоімунна та трансімунна; спадкові - синдром Віскотта-Олдрича, гіпо- або аплазія мегакаріоцитарного ростка тощо);
- тромбоцитопатії.

2. *Вторинні геморагічні розлади:*

- ДВЗ-синдром, тромбоцитопенічний, геморагічний синдроми, коагулопатичний, геморагічний синдром при інфекціях та гепатитах;
- вітамін К-дефіцитний геморагічний синдром при механічних жовтухах;
- медикаментозний тромбоцитопенічний синдром.

Геморагічна хвороба новонароджених (К-вітамінодефіцитний геморагічний синдром)

Клінічними проявами геморагічної хвороби новонароджених є мелена, іноді пурпура, маткова кровотеча, кефалогематома, кровотеча при відпаданні залишку пуповини, що з'являються на 2-4 день життя, рідко - крововиливами в мозок, легені, печінку, наднирники.

Пурпуру (шкірні і підшкірні геморагії) частіше виявляють у виді петехій, невеликих екхімозів.

Мелена - кишкова кровотеча, з появою випорожнень чорного кольору, який оточено на пелюшці червоним обідком.

Виникнення шлунково-кишкових кровотеч зв'язують з утворенням невеличких ранок на слизуватій оболонці шлунка і 12-перстної кишки внаслідок надлишку глюкокортикоидов (результат пологового стресу).

Кровоточивість при геморагічній хворобі продовжується до 5-го дня життя, а потім зникає. При гострій крововтраті, що перевищує 10-15% ОЦК, може розвинути шок.

Діагностика геморагічної хвороби новонароджених:

- подовжений протромбіновий час,
- час згортання крові по Лі-Уайту та час рекальцифікації плазми,
- значно знижений протромбін крові, а також чинники VII, IX, X;
- час кровотечі по Дюку, рівень фібриногену, кількість тромбоцитів, час ретракції згустку - в межах норми.

ДВЗ-синдром

У основі ДВЗ - синдрому лежить масивне розсіяне внутрисудинне згортання крові, що призводить до блокади пухкими масами фібрину й агрегантами клітин крові мікроциркуляції в органах із розвитком глибокої дисфункції останніх, слідом за чим кров, що залишається в циркуляції, частково або цілком утрачає спроможність згортатися.

ДВЗ-синдром у новонароджених може бути викликаний різноманітними етіологічними

чинниками:

- Активуючими внутрішню систему гемокоагуляції через активацію XII фактору при травмі ендотеліальних клітин: інфекції, важкі асфіксія та ацидоз
 - гіпотермія, тривала гіпотензія, поліцитемія
 - синдром дихальних розладів
1. Масивне надходження в кров тканинного тромбoplastину, що активує зовнішню систему гемокоагуляції:
 - плацентарний тромбoplastин при передчасному відшаруванні або крупних інфарктах плаценти;
 - тромбoplastин навколоплодних вод при масивній аспірації;
 - тромбoplastин органів мацеруючого плоду, при антенатальній смерті плоду;
 2. Генералізоване порушення мікроциркуляції, що супроводжується зміною реологічних властивостей крові:
 - шок різноманітного походження
 - важка гіпоксія
 3. Зниження інтенсивності видалення активованих факторів згортання крові

Стадії ДВЗ-синдрому:

I стадія - гіперкоагуляції. Клінічна симптоматика мала і неспецифічна. Лабораторно: укорочення часу згортання крові по Лі Уайту, тромбоцитоз, гіперагрегація тромбоцитів, знижена антитромбінова і фібринолітична активність.

II стадія - коагуляція споживання. Через тромбоцитопенії виникає кровоточивість на шкірі, слизових, кровотечі з ШКТ, сечовивідної системи.

III стадія - афібриногенемії або стадія патологічного фібринолізу. Спостерігається катастрофічне зниження всіх факторів згортання крові. Кровоточут місця ін'єкцій, можливі профузні кровотечі з легень, кишечника, нирок та ін. органів. Діагностуються симптоми вираженого порушення периферичної кровотечі і шоку. Спостерігаються тромбози судин, що призводять до некрозів шкіри, гангрені кінцівок, гострої ниркової недостатності й ін.

Адекватні лікувальні заходи можуть сприяти переходу в *IV стадію - відбудовну*. Пурпура стихає. Лабораторні ознаки можуть нормалізуватися не цілком.

Спадкові коагулопатії (гемофілія А, В, С, хвороба Віллебранда)

рідко маніфестуються в новонароджених. У 10% хворих гемофілією А спостерігається кровоточивість із травм шкіри, пуповини, пупочні кровотечі, гематоми на місці травм і ін'єкцій, кефалогематома, внутричерепні крововиливи. У діагностиці мають значення сімейний анамнез, подовження часу згортання крові по Лі Уайту.

Порушення тромбоцитарної системи гемостазу

група захворювань, пов'язаних з уродженим або придбаним зниженням кількості або зміною якості тромбоцитів. Для клінічної картини тромбоцитопатій характерний шкірний геморагічний синдром по петехіально-плямистому типу і кровотечі різноманітної локалізації.

- Тромбоцитопенії частіше імунного походження: трансімунні форми;
- ізоімунна форма

Геморагічний синдром, обумовлений розвитком вторинних тромбоцитопеній, найбільше характерний для:

- внутрішньоутробних інфекцій
- постнатальних інфекцій
- ДВЗ-синдрому
- ятрогенних станів
- уродженого лейкозу, нейробластоми

Діагностика порушень тромбоцитарної ланки гемостазу:

- збільшення тривалості кровотечі по Дьюку
- тромбоцитопенії
- порушення адгезивно-агрегаційної активності тромбоцитів
- морфологічні особливості тромбоцитів у мазку крові
- зниження ретракції кров'яного згустку

Лікування геморагічних захворювань

У дітей перших днів життя показаний вітамін К - 1% розчин *вікасолу* 0,3-0,5 мл.

Місцева гемостатична терапія:

- перев'язка пуповинного залишку нижче місця кровотечі
- тампони з гемостатичною губкою або тромбіном на пуповинну ранку, або ушкоджену ділянку шкіри
- холод до голови при внутричерепних крововиливах
- розчин тромбіну або адроксону в амінокапроновій кислоті при мелені
- при мелені - промивання шлунка 5% розчином амінокапронової кислоти
- годують дітей при мелені зцідженим, охолодженим до кімнатної температури грудним молоком

При гемофілії показана замісна терапія: кріопреципітат - при гемофілії А, свіжозаморожена плазма - при гемофілії В.

Тактика при тромбоцитопенічних пурпурах:

- при імунопатологічних - дітей годують адаптованими молочними сумішами протягом 2-3 тижнів, далі прикладають до грудей під контролем тромбоцитів крові,
- при помірному шкіряному геморагічному синдромі - амінокапронова кислота, рутін, діцинон, адроксон
- при значної шкіряної пурпурі та при кровотечах зі слизових - преднізолон 1,5-2 мг/кг на добу.

Геморагічні діатези – це група захворювань в основі яких лежить порушення ланцюга гемостазу та які проявляються підвищеною генералізованою кровоточивістю.

Виділяють чотири групи кровоточивості, які орієнтовочно диференціювати можна по характеру кровоточивості.

Коагулопатії ймовірні при великих гематомах, крововиливах у суглоби, капілярній кровотечі після операцій, екстракції зубу, характер кровотечі пізній, через деякий час після травми (*гематомний тип кровоточивості*)

Вазопатії характеризуються багаточисельними петехіями, які виникають без зовнішнього впливу та частіше є симетричними. Обумовлені ексудативно-запальними явищами у мікросудинах на тлі імуноалергічних та інфекційно-токсичних порушень (*васкулітно-пурпурний тип та петехіально-пятнистий чи мікроциркуляторний тип кровоточивості*).

Тромбоцитопатії мають змішану картину: одночасно спостерігаються петехії та крупні крововиливи, поверхневі або глибокі («шкіра леопарда») (*змішаний*

мікроциркуляторно-гематомний тип кровоточивості).

Виникнення кровотечі, її масивність залежать від стану судинної стінки та функціонального стану системи згортання крові. Гемокоагуляція є результатом взаємодії факторів згортання крові, які знаходяться в плазмі, тромбоцитах та тканинах (таб.1).

Таблиця 1

Плазміні фактори згортання крові та коагулопатії

Фактор	Назва фактору	Спадкові хвороби	Набуті хвороби
I	Фібриноген	Афібріногенемія, дефіцит фактору I	Коагулопатія споживання, гіперфібріноліз, цироз печінки
II	Протромбін	Гіпопротромбинемія, дефіцит фактора II	Мелена новонароджених (дефіцит вітаміну K), хвороби печінки з гіповітамінозом K, лікування кумаринами (витискання вітаміну K)
III	Тканьовий тромбопластин	Тканьова тромбокіназа не особливий фактор, а проміжний продукт згортання крові.	
IV	Іони кальція	При ізольованій гіпокальціємії порушення згортання крові не виникає	
V	Проакцелерин	Парагемофілія (Оврена), дефіцит фактору V	Коагулопатія споживання, гіперфібріноліз, хвороби печінки
VI	акцелерин	Ідентифікується з фактором V	
VII	Проконвертин	Гіпопроконвертинемія Дефіцит фактору VI	Мелена новонароджених (дефіцит вітаміну K), хвороби печінки з гіповітамінозом K, лікування кумаринами
VIII	Антигемофільний глобулін A	Гемофілія A, дефіцит фактору VIII	Коагулопатія споживання, гіперфібріноліз
IX	Антигемофільний глобулін B	Гемофілія B, дефіцит фактору IX	Мелена новонароджених (дефіцит вітаміну K), хвороби печінки з гіповітамінозом K, лікування кумаринами
X	Фактор Стюарта-Прауера	Дефіцит фактора X	Мелена новонароджених (дефіцит вітаміну K), хвороби печінки з гіповітамінозом K, лікування кумаринами
XI	Плазмовий попередник тромбопластина	Дефіцит фактору XI	Захворювання печінки
XII	Фактор Хагемана	Дефіцит фактору XII	Захворювання печінки
XIII	Фібрінстабілізуючий фактор	Дефіцит фактору XIII	Цироз печінки, гостре токсичне враження печінки, коагулопатія споживання.

Коагулопатії розподіляються на спадкові (дефектного типу), набуті та коагулопатії споживання.

Найбільш частими та важливими спадковими коагулопатіями – є гемофілія з рецесивним зчепленням з Х-хромосомою успадкуванням дефіциту факторів VIII (гемофілія А) чи IX (гемофілія В). Клінічно ці дві гемофілії не відрізняються. Кровоточивість виявляється вже в періоді новонародженості у вигляді гематом, тривалої кровотечі з пуповинної ранки.

В постановці діагнозу гемофілії допомагають діагностичні критерії:

Анамнестичні данні спадкового анамнезу наявність в сім'ї чоловіків, що страждають на кровоточивість, гемофілію. Епізоди кровоточивості, що не відповідають травмі.

Клінічні: геморагічний синдром підвищена кровоточивість. Типичними є крововиливи у м'які тканини вираженість яких перевищує ступінь нанесеної травми. Внутритканьові гематоми можуть супроводжуватися здавленням м'язів, нервів, кровоносних судин, що призводить до ішемії, паралічів, інтенсивним болям. Кровотечі з ясен, носу, слизової оболонки рота. Внутрічерепні крововиливи, що можуть супроводжуватися порушення тазових органів, парезами, епілептичними припадками. Крововиливи в суглоби (повторні гемартрози) проходять стадії гемартроза, гемартрита, анкілозу. Гематурія можлива дизурія, болі в поперековій ділянці по ходу мочеточників.

Параклінічні данні:

- Загальний аналіз крові – анемія, підвищення ретикулоцитів, можливий лейкоцитоз;
- Коагулограма
 - подовження часу згортання (в нормі 5-6 хвилин метод Бюркера чи Моравіцу; 6-10 хвилин по методи Лі-Уайта);
 - скорочення протромбінового часу сировотки крові (в нормі 80-100%);
 - Зниження VIII та IX факторів (% від норми)
 - вище 5% - легка форма гемофілії,
 - 2-5% - середньої важкості,
 - 1-2%- важка форма,
 - 0-1% вкрай важка форма гемофілії
- Аналіз сечі – гематурія, уробілінурія.
- Тепловізійні дослідження – різноманітні стадії артропатії, внутритканьові гематоми.

Набуті коагулопатії можуть бути пов'язані з недостатньою виробкою, підвищеним використанням або пригніченням активності факторів згортання крові.

Порушення протромбінового комплексу. В більшості випадків мова йде про дефіцит факторів II, VIII, IX, X які поєднуються поняттям «протромбіновий комплекс», вони синтезуються в печінці при участі вітаміну К. Клінічно спостерігають наступні симптомокомплекси: геморагічна хвороба новонародженого, мелена новонароджених. Пов'язано це з відсутністю запасів вітаміну К, незакінченим розвитком печінки, її ушкодження під час пологів (гіпоксія, асфіксія), слабкий синтез вітаміну К в кишечнику через відсутність потрібної мікрофлори. Ураження печінки при тяжкому вірусному гепатиті, отруєнні мухоморами, фенотіазіном, перманганатом, цирозі також призводять до порушення протромбінового комплексу.

Имунокоагулопатії. Дефіцит факторів згортання визначається специфічними антитілами. Наприклад при системному червоному вовчаку знаходять антитіла до фактору VIII, так само, як при гемофілії А.

Синдром Вілбранда-Юргенса (хвороба Вілбранда) комбіновані порушення функції тромбоцитів (конституціональна тромбоцитопатія) та факторів VIII та IX (псевдогемофілія, ангиогемофілія А чи В). Хворіють на це захворювання діти обох полів грудного та раннього віку. У клініці ведучим є геморагічний синдром, що проявляється кровотечами з носу, ясен, ротової порожнини, шлунково-кишкові кровотечі, менорагії. На шкірі виникають обширні екхімози, небагаточисельні петехії.

Лабораторно визначають – недостатність фактора 3 тромбоцитів (порушення агрегації тромбоцитів)

- Зниження активності плазмених факторів VIII та IX;

– Збільшення часу кровотечі (по Дуке в нормі 2-4 хвилини), це диференційний критерій від класичної гемофілії;

- Час згортання не порушений (в нормі по Лі-Уайту 6-10 хвилин);
- Час рекальцифікації плазми подовжується (в нормі 30-60 с. 60-120с.);
- Тест толерантності до гепарину підвищений (в нормі 2-3 хвилини 7-11 хвилин);
- Кількість тромбоцитів в межах норми.

Коагулопатії споживання деякі важкі загальні захворювання у зв'язку з інтоксикацією супроводжуються ушкодженням ендотелію артеріол, венул, капілярів, порушенням функції тромбоцитів та внутрисудинним згортанням крові. Клінічні ознаки: всі форми важкого шоку, синдром Уотерхауса-Фрідеріксена – септичний стан викликаний менінгококовою інфекцією або іншими збудниками. Геморагічний синдром проявляється петехіями та кровоподтєками, що збільшуються. Початок гострий з підвищення температури тіла, важкі порушення кровообігу, шок, блідо-синюшний колір шкіри, стопор, кома, судоми. Підтвердженням коагулопатії споживання є зменшення числа тромбоцитів.

Блискавична пурпура – рідке параінфекційне ураження, що виникає після скарлатини, корі, ветряної віспи інших інфекцій. Геморагічний синдром проявляється симетричними плямними крововиливами у шкіру з утворенням пухирів, некротизацією, порушенням кровообігу.

Гемолітико-уремічний синдром (синдром Гассера) геморагічний синдром проявляється крововиливами в шкіру (петехії, екхімози). Лабораторно тромбоцитопенія, гостра гемолітична анемія, важка уремія внаслідок мікроемболії ниркових клубочків.

Вазопатії розподіляють на спадкові та набуті.

Вроджені вазопатії – це зазвичай пороки розвитку стінок судин. Загальні симптоми кровоточивості відсутні, тести на згортання в нормі.

Спадкова геморагічна телеангіектазія (синдром Рандю-Ослера) чисельні розширення судин звездчастої форми, що визначаються на шкірі, слизових оболонках, частіше на обличчі, тулубі печінці, нирках, легенях. Ангіектазії легко поранити тому часті кровотечі з носу, ротової порожнини, гематурія, шлунково-кишкові.

Синдром Елерса-Данлоса тотальний спадковий дефект колагенової тканини, наслідком якого є дряблість та ранимість шкіри, розбавтаність суглобів. Геморагічний синдром проявляється гематомами середнього та малого розмірів, сильна кровотеча при пораненні.

Набуті вазопатії розповсюджені порушення судин з їх підвищеною ламкістю їх стінок та петехіальними крововиливами на шкірі та слизових оболонках.

Інфекційно-токсична пурпура виникає при інфекційних захворюваннях (кір, скарлатина, менінгококова інфекція, вітряна віспа, септичний ендокардит, дитяча цитомегалія).

Токсико-алергічна пурпура виникає в зв'язку з тяжкою реакцією непереносимості антибіотиків, барбітуратів, протисудомних та інших препаратів, а також після внутрішкірних проб.

Вітамінзалежні обмінні порушення перш за все цинга у ранньому дитячому віці.

Пурпура Шенляйна-Геноха (геморагічний васкуліт, анафілактична пурпура, капіляротоксикоз) – системна вазопатія, в основі якої лежить генералізоване гіперергічне запалення дрібних судин імунотоксичної природи із виникненням трансудатно-геморагічних змін у шкірі, суглобах, внутрішніх органах.

Критерії діагностики анамнестичні: очаги хронічної інфекції у ротоглотці, данні о перенесеній інфекції, профілактичних щепленнях, алергії на ліки, охолодження, сенсibiliзації ендогенними метаболітами. Гострий початок з підвищення температури тіла до 38-39°C, ознак інтоксикації, через декілька годин дебютує полісиндромно

1. Клінічні: синдром геморагічний (шкіряний) симетрично розташований плямно-папульозний або дрібнопапульозний геморагічний висип поступово вражаючи ноги, руки (разгібальні поверхні, ділянки коло суглобів), сідниці, дуже рідко обличчя, шию, груди.

Висипні елементи розміром від булавочної голівки до 1-2см., виступають над поверхнею блідо-пастозної шкіри, не зникають при надавленні. Колір висипу яскраво-червоний, в подальшому з'являється багровий відтінок, після цього висип стає бліднішим та зникає залишаючи пігментацію, яка зникає протягом 2 тижнів.

2. Суглобний синдром виникає на першому тижні захворювання проявляється артритом колінних, голіностопних, лучезап'ястних суглобів, типовим є синовіт.

3. Абдомінальний синдром інколи передує шкіряному . Болі в животі з'являються випадково, мають схваткоподібний характер, інтенсивні. Діти приймають вимушене коліно-ліктьове положення. Язик обкладений нальотом. Живіт вздутий, болісний при пальпації. Можлива часта блювота, підвищення частоти випорожнень.

4. Нирковий синдром проявляється на 3-4 тижні захворювання клінікою гематурічного нефриту.

5. Симптомокомплекс вісцеральних порушень: головні болі, судоми, парези, ознаки субарахноїдальних, внутришньомозкових крововиливів, кардіопатія, гепатоспленомегалія, лімфаденопатія, ознаки панкреатиту, синдром Рейно.

Параклінічні данні

- Аналіз крові – лейкоцитоз, нейтрофіліоз, зрушення лейкоцитарної формули вліво, підвищення ШОЕ, можлива еозінофілія, анемія;
- Аналіз сечі – мікрогематурія, альбумінурія;
- Коагулограма – зміни показників носять фазовий характер, частіше картина хронічної гіперкоагуляції: - підвищення часу згортання крові (по Лі -Уайту 6-10 хвилин);
 - Зниження часу рекальцифікації (в нормі 30-60 с.60-120с.);
 - Зниження толерантності плазми до гепарину (в нормі 2-3 хвилини);
 - Підвищення концентрації фібриногену (в нормі 5,9-11,7 мкмоль/л).
- Біохімічний аналіз крові – гіпоальбумінемія (в нормі 3,7-5,2 г%, 37,0-52,0 г/л), гіпер α_2 -глобулінемія (в нормі 0,5-1,0 г%, 5,0-10,0г/л), гіпергамоглобулінемія (в нормі 0,6-1,3-6 г%, 6,0-16,0 г/л);
- Імунограма – підвищення ЦИК (в нормі 32-52), комплементу по 50% гемолізу (в нормі 30-60), дисімуноглобулінемія.

Тромбоцитопатії та тромбоцитопенії клінічно проявляється змішаною картиною дрібних (петехії) і великих (екхімози) крововиливів у шкіру, переважно на нижніх кінцівках. Часто бувають носові кровотечі, кровава блювота, мелена, метрорагії.

Тромбоцитопенічні пурпури розподіляють на первинні та вторинні. До первинних відносять ідіопатичну тромбоцитопенічну пурпуру (хворобу Верльгофа), спадкові, ізоімунні, вроджену трансімунну. Вторинні (симптоматичні) тромбоцитопенії можуть спостерігатися в гострий період інфекційних захворювань, при алергічних реакціях, колагенозах, аутоімунних розладах, злоякісних захворюваннях крові, вроджених аномаліях судин.

Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура критерії діагностики:

Анамнестичні: відсутність хвороби у ранньому віці, відсутність морфологічних ознак спадкових форм тромбоцитопеній.

Клінічні

1. Геморагічний тромбоцитопенічний синдром шкіряні крововиливи, кровотечі із слизових оболонок, гематурія, кровохарканье.
2. Гепатомегалія, рідко спленомегалія.
3. Синдром лімфаденопатії
4. Артралгія

Параклінічні

- Загальний аналіз крові – тромбоцитопенія, нормальна кількість плазмених факторів крові, підвищений розмір тромбоцитів, пойкилоцитоз, постгеморагічна анемія, лейкоцитоз, еозінофілія;
- Аналіз кісткового мозку – підвищення та збільшення розміру мегакаріоцитів, молоді

форми;

- Дослідження селезінки – гіперплазія лімфоїдної тканини, розширення зародишевих центрів фолікулів;
- У тромбоцитах знижується кількість глікогену, активність кислої фосфатази;
- Коагулограма

– Час тривалості кровотечі по Дуке, Айві – підвищено (в нормі 2-4 хвилини)

– Ретракція кров'яного згустку зменшена (в нормі 44-65%);

– Час згортання крові по Лі-Уайту (в нормі 6-10 хвилин).

- Визначення антитромбоцитних антитіл
- Ефект від кортикостероїдної терапії

Лікування геморагічних діатезів повинно проводитись у спеціалізованому гематологічному відділенні. Лікар загальної практики - сімейний лікар повинен проводити поліклінічний етап реабілітації.

Основні принципи лікування вазопатій (хвороба Шенляйна-Геноха)

1. Усунення етіологічних чинників

2. Рациональне лікувальне харчування голод протягом 3 днів при переносимість, гіпоалергенна дієта.

3. Постільний режим 2-3 тижня, обмеження рухової активності.

4. Патогенетичне лікування

- Зниження коагуляційної активності крові та покращення мікроциркуляції (гепарин, курантіл, діпірідабол, трентал).

- Антимедіаторна терапія – блокатори гістамінових H₁- рецепторів (тавегіл, супрастин, фенкарол), стабілізатори мембран тучних клітин (кетотифен, задітен).

- Пригнічення запальної реакції - преднізолон, НПЗП (вольт арен, диклофінак).

- Імунокорекція при неефективності раніше проводимої терапії – імунодепресанти (азатіопрін, лейкоран).

- Зменшення проникливості судин (рутін, аскорутін).

5. Симптоматична терапія (но-шпа, папаверина гідрохлорид, новокаїн, баралгін).

Поліклінічний етап реабілітації

Оформлення інвалідності при затяжному (2 місяці та більше) та хронічному (більше 1,5 – до 5 років) перебігу захворювання, при ураження нирок.

Звільнення від профілактичних щеплень на 1 рік після захворювання.

Гіпоалергенна дієта.

При рецидивуючому перебігу захворювання з активністю не більше I ступеню – лікування в амбулаторних умовах (НПЗП, ангіопротектори, препаратів зменшуючи проникливість судинної стінки та покращуючи мікро циркуляцію.

Диспансерний нагляд

Тривалість нагляду протягом 5 років, якщо немає загострень захворювання дитину знімають з диспансерного нагляду.

Один раз на 1-2 місяці. Гематологом 1 раз на 2 місяці, стоматологом – 1 раз на 6 місяців, ЛОР лікарем – 1 раз на 6 місяців.

Загальний аналіз крові обов'язково 2 рази на рік, коагулограма перед оглядом гематолога, загальний аналіз сечі не рідше 1 разу на 3 місяці та після кожного ОРЗ, аналіз кала на приховану кров, на я/глістов.

Основні принципи лікування тромбоцитопатій (ідеопатична тромбоцитопенічна пурпура)

1. Гіпоалергенна дієта, при кишкових кровотечах стіл №1.

2. Постільний режим в період кризу.

3. Патогенетичне лікування

- Ліквідація геморагічного синдрому – речовини, що зменшують проникливість

судин (дицінон, етамзілат натрію, рутин, аскорутин, глюконат кальцію); речовини стимулюючі агрегацію та адгезію тромбоцитів (серотоніна адіпінат); амінокапронова кислота.

- Імунокорекція преднізолоном; імунодепресанти (пентаглобін).
- Місцева гемостатична дія на ділянку кровоточивості:

при носовій кровотечі – передня та задня тампонада носових ходів на 48 годин, з обробкою тампонів дицінону чи тромбіну;

при кровотечі з лунки зубу – тампонада з застосуванням дицінону, гемостатичної губки;

при частих маткових кровотечах – регуляція менструального циклу за допомогою пероральних контрацептивів 3-4 місяці;

при кишкових кровотечах – коктейль дицінон 12,5% 2-4мл, баржева Кашина 200,0 тромбін 1 ампл., амінокапронова кислота 5% 2-3 мл, яблуневий сік 50 мл.

- Стабілізація гемопоеза та функціональних властивостей тромбоцитів (кальцію пантотенат, магнію окис, піридоксину гідро хлорид).

- Спленектомія - показана: кровотечі, що завдають загрози життю дитини, гострий хронічний перебіг захворювання, неефективність консервативної терапії.

Поліклінічний етап реабілітації

Оформлення інвалідності при тривалості тромбоцитопенії більше 3 місяців.

Гіпоалергенна дієта з фізіологічною нормою білку.

Фітотерапія настоїв трав з кровоупиняючими властивостями (кропива, лагохилус, душиця, кровохльобка, тисячелистник).

Звільнення від фізичної культури на 6-12 місяців.

При тенденції до тромбоцитопенії призначення препаратів, що покращують метаболізм в клітинах еритроїдного ряду (піридоксину гідро хлорид по 0,005-0,02 г 2 рази на день протягом 4 тижнів, кальцію пантотенат дітям 1-3 роки – 0,05-0,1 г 2 рази на день; 3-4 роки – 0,1-0,2 г 2 рази на день курс 2 тижні).

Протипоказані: УФО, дезагнети, препарати нітрофуранового ряду, пеніцилінового ряду, антигістамінні препарати.

Диспансерний нагляд

Довічний диспансерний нагляд 1 раз на 3-6 місяців. Гематологом 1 раз на 3-6 місяців, стоматологом – 2 рази на рік, ЛОР-лікарем – 2 рази на рік, хірург для вирішення питання про спленектомію.

Загальний аналіз крові з тромбоцитів, часу згортання, тривалості кровотечі. В перші 3 місяці після лікування гострого процесу 1 раз на 2 тижні, в подальші 9 місяців – щомісячно, потім 1 раз на 2 місяці та після перенесення інфекції, в подальшому 2 рази на рік. Загальний аналіз сечі 2 рази на рік.

Профілактичні щеплення протипоказані протягом 1 року. Перед щепленням місячний курс фітотерапії, вітаміни С, В₁, В₂, Р, препарати кальцію тиждень. Живі вірусні вакцини протипоказані.

Профілактика

Набутих форм геморагічних діатезів – своєчасна санація хронічних вогнищ інфекції, профілактика та своєчасне адекватне лікування гострих бактеріальних, вірусних інфекцій.

Контрольні завдання

Завдання для перевірки вхідного рівня знань

Задача №1

Хлопчик 4 років поступив до гематологічного відділення з діагнозом – гемартроз. З анамнезу виявилось, що ураження суглобу виникло повторно. Після незначних травм у хворого з'являються синяки чи носові кровотечі. При об'єктивному обстеженні шкіряні покрови і слизові оболонки бліді. На шкірі кінцівок багато синяків. Правий колінний суглоб дуже збільшений в об'ємі, гарячий, при рухах в ньому виникає біль.

1. Попередній діагноз:

- А. Тромбоцитопенія
- Б. Гемофілія
- В. Хвороба Віллебранда
- Г. Тромбоцитопатія
- Д. Геморагічний васкуліт

2. Зміна якого показника в аналізі крові є характерною для цієї хворо-би?

- А. Анемія
- Б. Тромбоцитопенія
- В. Лейкоцитоз
- Г. Подовження часу кровотечі
- Д. Подовження часу згортання крові

3. Генез захворювання:

- А. Інфекційний
- Б. Спадковий
- В. Алергійний
- Г. Паразитарний
- Д. Аутоімунний

4. Яке дослідження необхідне для підтвердження діагнозу?

- А. Загальний аналіз крові
- Б. Коагулограма
- В. Мієлограма
- Г. УЗІ – дослідження
- Д. Ретгенограма колінного суглобу

Задача №2

Хлопчик 5 років поступив до відділення з гемартрозом правого колінного суглоба, лівий ліктьовий суглоб деформований. Сеча кольору “м'ясних помиїв”. Обстежений у НДІ гематології, рівень VIII фактору згортаючої системи крові - 1%. Який препарат найбільше необхідний для зупинки кровотечі?

- А. Дицинон

- Б. Вікасол
- В. Амінокапронова кислота
- Г. Кріопреципітат
- Д. Свіжозаморожена плазма

Задача №3

Хлопчик 6 років поступив у відділення з гемартрозом правого лучезап'ястного суглобу. З першого року поставлена гемофілія В. Який препарат найбільше необхідний для зупинки кровотечі?

- А. Дицинон
- Б. Амінокапронова кислота
- В. Вікасол
- Г. Хлористий кальцій
- Д. Свіжозаморожена плазма

4. Який препарат потрібно застосовувати при I стадії ДВЗ-синдрому:

- А. Вікасол
- Б. Дицинон
- В. Гепарин
- Г. Амінокапронова кислота

5. Які патогенетичні чинники при розвитку III стадії ДВЗ-синдрому:

- А. Високий рівень Антитромбіну-III
- Б. Патологічний фібрinolіз
- В. Активація XII фактору згортання крові
- Г. Низька в'язкість крові

6. Механізм дії гепарину при ДВЗ-синдромі:

- А. Підвищує час згортання
- Б. Знімає спазм судин
- В. Протизапальне
- Г. Є кофактором Антитромбіну-III

7. Дозування гепарину при I стадії ДВЗ-синдрому :

- А. 100 - 120 Од/кг/добу
- Б. 100 - 200 Од/кг разова доза
- В. 50 Од/кг/добу
- Г. 50 Од/кг разова доза

8. Хлопчик 4 днів, народився від III вагітності, яка протікала з токсикозом I та II половини. Пуповина відпала на 4 добу. Одразу після відпадіння пуповини почалась значна кровотеча з пуповинної ранки. Шкіряні покрови бліді. З боку внутрішніх органів відхилень від норми немає.

Про яке захворювання слід подумати в першу чергу?

- А. Гемолітична хвороба новонародженого
- Б. Гемофілія
- В. Геморагічна хвороба новонародженого
- Г. Мікросфероцитарна гемолітична анемія
- Д. Апластична анемія

9. Хлопчик 4 днів, народився від III вагітності, яка протікала з тиксикозом I та II половини. Пуповина відпала на 4 добу. Одразу після відпадіння пуповини почалась значна

кровотеча з пуповинної ранки. Шкіряні покрови бліді. З боку внутрішніх органів відхилень від норми немає:

У якому дослідженні слід очікувати відхилення ?

- А. Рівень тромбоцитів
- Б. Час кровотечі
- В. Час згортання крові
- Г. Протромбіновий індекс
- Д. Фібриноген

10. Доношена дівчинка 10 днів у відділенні патології новонароджених із приводу внутрішньоутробної генералізованої інфекції: пневмонія, ентероколіт, пієлонефрит, менінгоенцефаліт. З 8-ї доби відзначаються кровотечі з місць ін'єкцій, на 10 добу - кровотечі зі слизових оболонок, крововиливи у внутрішні органи, ознаки шоку. Час згортання крові - 30 хв., фібриноген - 0,5 г/л, продукти деградації фібрину ++++.

Розвиток якого синдрому найбільш вірогідний?

- А. ДВЗ I ст.
- Б. ДВЗ II ст.
- В. ДВЗ III ст.
- Г. Геморагічна хвороба новонароджених
- Д. Трансімунна тромбоцитопенія

11. Доношена дівчинка 10 днів у відділенні патології новонароджених із приводу внутрішньоутробної генералізованої інфекції: пневмонія, ентероколіт, пієлонефрит, менінгоенцефаліт. З 8-ї доби відзначаються кровотечі з місць ін'єкцій, на 10 добу - кровотечі зі слизових оболонок, крововиливи у внутрішні органи, ознаки шоку. Час згортання крові - 30 хв., фібриноген - 0,5 г/л, продукти деградації фібрину ++++.

Який препарат показаний дитині?

- А. Гепарин
- Б. Реополіглюкін
- В. Курантіл
- Г. Еритроцитарна маса
- Д. Свіжогепаринізована кров

12. У доношеної дівчинки від II вагітності і родів, що протікали без особливостей на 4-у добу життя з'явилася блювота з домішкою крові, мелена. Нв - 190 г/л; Ер - 5,5 Т/л; тромбоцити - 210 Г/л; продукти деградації фібрину відсутні.

Геморагічний синдром у дитини обумовлений:

- А. Ізоімунною тромбоцитопенією
- Б. Вродженим дефіцитом VIII фактору
- В. Транзиторним дефіцитом вітаміну К-залежних факторів
- Г. Підвищенням фібрінолітичної активності крові
- Д. Синдромом диссемінованого згортання

13. У доношеної дівчинки від II вагітності і родів, що протікали без особливостей на 4-у добу життя з'явилася блювота з домішкою крові, дьогтеподібні випорожнення. Нв - 190 г/л; Ер - 5,5 Т/л; тромбоцити - 210 Г/л; продукти деградації фібрину відсутні.

Який препарат показаний хворому?

- А. Кріопреципітат
- Б. Вікасол
- В. Глюконат кальцію
- Г. Контрікал

Д. Еритроцитарна маса

Еталони відповідей: 1.1.Б, 1.2.Д, 1.3.Б, 1.4.Б. 2.Г, 3.Д, 4.В; 5. Б; 6. Г; 7.Г; 8. Б; 9 В; 10. В; 11 Д; 12 Д; 13 Б.

Клінічна задача 1

Дитину 5 років оглянув сімейний лікар зі скаргами батьків на підвищення температури тіла до 37,5°, припухлість і болісність дрібних суглобів обох кистей рук, дрібнокрапчастий геморагічний висип на кінцівках. З анамнезу відомо, що дитина 2 тижні тому перенесла ГРВІ. Дівчинка від 2-ї вагітності, що проткала із загрозою переривання. Пологи термінові, маса при народженні – 3200 г, довжина тіла – 50 см. До грудей прикладена у пологовій залі. Грудне вигодовування до 3 міс., потім – штучне адаптованими сумішами. З 2 місяців – прояви atopічного дерматиту.

Об'єктивно: стан середньої тяжкості. Шкіра звичайного кольору, на розгинальних поверхнях верхніх і нижніх кінцівок та сідниць дрібнокрапчастий, симетричний геморагічний висип. Слизові рожеві, чисті. Пальпуються підщелепні і передньошийні дрібні еластичні лімфовузли. Над легеньми дихання везикулярне. Тони серця ритмічні, чисті. Живіт м'який, безболісний, печінка біля краю реберної дуги, селезінка не пальпується. Менінгіальні симптоми негативні. Випорожнення і сечовипускання в нормі.

Загальний аналіз крові: еритроцити – 4,5 Т/л; Нв – 120 г/л, КП – 0,9, ретикулоцити – 3%, лейкоцити – 15 Г/л, с – 50%, е – 15%, л – 30%, м – 5%, тромбоцити – 250 Г/л, тривалість кровотечі за Дюком – 45 сек., час згортання крові за Сухаревим – 2 хв.,

Коагулограма: протромбіновий індекс – 110%, фібриноген – 4 г/л, антитромбін-Ш – 80%.

Загальний аналіз сечі: кількість – 50,0 мл, колір – жовта, прозора, рН – 7,0, білок – 0,33 г/л, цукор – немає, ВЩ – 1024, лейкоцити – 0-2 в п/з, еритроцити – 15-20 в п/з.

1. Обґрунтуйте і сформулюйте клінічний діагноз
2. Визначте план ведення дитини сімейним лікарем.
3. Проведіть диференційну діагностику
4. Складіть план диспансерного спостереження

Відповідь: Геморрагический васкулит, смешанная форма, активность II степени, острое течение.

Клінічна задача 2

Хлопчик 9 років прийшов на прийом до сімейного лікаря зі скаргами на припухлість і різкий біль в лівому колінному суглобі, що виникли після удару м'ячем. З анамнезу відомо, що в 6-річному віці при зміні молочних зубів двічі відмічалася кровотеча з ясен. Дідусь з боку матері страждав на часті носові і посттравматичні кровотечі.

Об'єктивно: стан середньої тяжкості. Хлопчик правильної статури, задовільного харчування. На шкірі верхніх і нижніх кінцівок геморагії у вигляді «синців». Видимі слизові чисті. Периферичні лімфовузли не збільшені. Перкуторно над легеньми ясний звук, аускультативно – везикулярне дихання. Границі серця вікові, тони ритмічні, чисті, ЧСС 82/хв. Живіт м'який, безболісний, печінка біля краю ребра, селезінка не пальпується. Лівий колінний суглоб збільшений в об'ємі, шкіра над ним злегка гіперемована, гарячий на дотик, рухи викликають різкий біль.

Загальний аналіз крові: еритроцити – 3,2 Т/л, Нв – 95 г/л, КП – 0,7, ретикулоцити – 2%, лейкоцити – 16 Г/л, п – 4%, с – 62%, л – 22%, м – 10%, тромбоцити – 200 Г/л, час згортання крові – 5 хв. 30 с, тривалість кровотечі за Дюке – 45 с.

Коагулограма: фібриноген – 3 г/л, протромбіновий індекс – 98%, антитромбін III – 110%, активований парціальний тромбoplastиновий час – 50 с (норма 30-40 с), VIII фактор – 5%, IX фактор – 110%.

1. Обґрунтуйте і сформулюйте клінічний діагноз
2. Проведіть диференційну діагностику
3. Вкажіть тактику ведення дитини сімейним лікарем.
4. Вкажіть алгоритм надання невідкладної терапії
5. Які особливості реабілітації хворих з даною патологією?

Відповідь: Гемофілія А. Гемартроз левого колінного сугава.

Задача 3

Хлопчик 8 років звернувся до сімейного лікаря зі скаргами на слабкість, запаморочення, часті і рясні носові кровотечі, які виникають на тлі ГРВІ.

При зборі анамнезу було встановлено, що аналогічні стани спостерігалися в батька в підлітковому віці.

Об'єктивно: стан середньої тяжкості. Шкіра бліда з поодинокими елементами геморагічного висипу у вигляді «синців» різного ступеня зрілості. Видимі слизові блідо-рожеві. Периферичні лімфовузли не збільшені. Перкуторно – над легеньми ясний звук, аускультативно – дихання везикулярне. Тони серця ритмічні, ЧСС – 100/хв., систолічний шум на верхівці. Границі серця відповідають віку. Живіт м'який, безболісний. Печінка й селезінка не збільшені.

Загальний аналіз крові: еритроцити – 2,4 Т/л, Нв – 75 г/л; КП – 0,7, ретикулоцити – 3,0 %, лейкоцити – 4,1 Г/л, с – 60%, л – 30%, м – 10%, тромбоцити – 350 Г/л, тривалість кровотечі за Дюке – 12 хв., час згортання – 4 хв.

Мієлограма: патології з боку ростків кровотворення не виявлено.

Ретракція кров'яного згустку – 38% (норма 60-75%)

1. Обґрунтуйте і сформулюйте діагноз.
2. Проведіть диференційну діагностику
3. Визначте тактику ведення дитини сімейним лікарем.

Відповідь: Тромбоцитопатія

Методичну розробку склала:

асистент : Башкірова Н.С.

Методичну розробку обговорено на засіданні кафедри

" "

2014 р **Протокол №**

Завідувач кафедри

д.мед.н. І.Л. Височина

Методичну розробку переглянуто «_____»_____20 р.

Методичну розробку переглянуто «_____»_____20 р.

Методичну розробку переглянуто «_____»_____20 р.