

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Кафедра гематологии и трансфузиологии (с курсом клинической лабораторной
диагностики, генетики и лабораторной генетики)

Оценочные материалы

по дисциплине **«Исследование системы гемостаза»**

Специальность **31.08.29** **ГЕМАТОЛОГИЯ**

1. Перечень компетенций, формируемых дисциплиной (полностью или частично)*

Общепрофессиональные компетенции (ОПК-): Деятельность в сфере информационных технологий

Код и наименование общепрофессиональной компетенции	Индикаторы достижения общепрофессиональной компетенции
ОПК-4: способность проводить клиническую диагностику и обследование пациентов;	умение проводить клиническую диагностику и обследование пациентов с патологией системы гемостаза
ОПК-5: способность назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность;	умение назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, сопровождающихся нарушениями в функционировании системы гемостаза, контролировать его эффективность и безопасность;

2. Виды оценочных материалов в соответствии с формируемыми компетенциями

Наименование компетенции	Виды оценочных материалов	количество заданий на 1 компетенцию
ОПК-4	Задания закрытого типа	25 с эталонами ответов
	Задания открытого типа:	75 с эталонами ответов
	Ситуационные задачи	27 с эталонами ответов
	Вопросы для собеседования	38 с эталонами ответов
	Задания на дополнения	10 с эталонами ответов
ОПК-5	Задания закрытого типа	25 с эталонами ответов
	Задания открытого типа:	75 с эталонами ответов
	Ситуационные задачи	30 с эталонами ответов
	Вопросы для собеседования	35 с эталонами ответов
	Задания на дополнения	10 с эталонами ответов

ОПК-4:

ЗАДАНИЯ ЗАКРЫТОГО ТИПА:

Задание 1. Инструкция: Выберите один правильный ответ

Какая формулировка соответствует определению наследственной геморрагической телеангиоэктазии?

1. Наследственный васкулит с преимущественным поражением мелких артерий и вен кожи и слизистых, кровоточивостью из пораженных сосудов.
2. Наследственная ангиопатия с кровоточивостью из сосудистого сплетения слизистой носа.
3. Доминантно наследуемый генетический дефект структуры стенки мелких сосудов с множественными телеангиоэктазиями и кровоточивостью.

Эталон ответа: 3.

Задание 2. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Что нехарактерно для патогенеза идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. Срыв иммунной толерантности к антигенам собственных тромбоцитов.

2. Разрушение меченых аутоантителами тромбоцитов фиксированными макрофагами селезенки.
3. Аплазия мегакариоцитарного ростка в костном мозге.

Эталон ответа: 3.

Задание 3. *Инструкция: Выберите один правильный ответ.*

При каких состояниях может быть удлинено время свертывания крови?

1. при дефиците XII, XI, IX, VIII, фибриногена или при избытке антикоагулянтов,
2. при дефиците протромбина или фибриногена,
3. при дефиците XII, XI факторов или при избытке антиагрегантов.

Эталон ответа: 1.

Задание 4. *Инструкция: Выберите один правильный ответ.*

Какой тип кровоточивости у пациента при наличии носовых кровотечений, гемартрозов?

1. гематомный
2. петехиально-пятнистый
3. смешанный синячково-гематомный

Эталон ответа: 1.

Задание 5. *Инструкция: Выберите один правильный ответ.*

Каков диагноз у пациента, если уровень плазменного фактора свертывания крови VIII составляет 4%?

1. гемофилия А
2. гемофилия В
3. гемофилия С

Эталон ответа: 1.

Задание 6. *Инструкция: Выберите один правильный ответ.*

При рецидивирующих тромбозах в молодом возрасте необходимо исключить:

1. наследственный дефицит антитромбина III, антифосфолипидный синдром, дефицит протеина С, резистентность V фактора к активированному протеину С,
2. антифосфолипидный синдром,
3. дефицит протеина С.

Эталон ответа: 1.

Задание 7. *Инструкция: Выберите один правильный ответ.*

Диагностика антифосфолипидного синдрома включает:

1. определение АЧТВ, протромбинового времени, волчаночного антикоагулянта, проведение коррекционных тестов
2. определение протромбинового времени
3. определение волчаночного антикоагулянта

Эталон ответа: 1.

Задание 8. *Инструкция: Выберите один правильный ответ.*

Антифосфолипидный синдром проявляется:

1. образованием антител к фосфолипидам, повторными тромбозами, наличием волчаночного антикоагулянта, невынашиванием беременности
2. повторными тромбозами, невынашиванием беременности
3. наличием волчаночного антикоагулянта, невынашиванием беременности

Эталон ответа: 1.

Задание 9. *Инструкция: Выберите один правильный ответ.*

Для антифосфолипидного синдрома характерно:

1. наличие антитромбоцитарных антител
2. упорное течение со смешанной криоглобулинемией, в том числе с ревматоидным фактором, с холодовой крапивницей и отеком Квинке, синдромом Рейно
3. развитие артериальных и венозных тромбозов, тромбоцитопения, ложноположительная реакция Вассермана, синтез антител к ДНК

Эталон ответа: 3.

Задание 10 . Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Волчаночный антикоагулянт – функциональный тест, оценка действия антител на каскад коагуляции:

1. 3х этапная: 1). Скрининговые тесты (тесты свертывания крови); 2). коррекционный тест ; 3).подтверждающий тест
2. тесты свертывания крови: каолиновое время свертывания, АЧТВ, тесты свертывания крови с ядом гадюки Рассела или ядом среднеазиатской гюрзы (*Vipera lebetina turanica*), протромбиновое время
3. скрининговые тесты с добавлением избытка фосфолипидов

Эталон ответа: 1.

Задание 11. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Наличие выраженного геморрагического синдрома при значительном удлинении АЧТВ, ПТВ и ТВ может быть связано с:

1. передозировкой гепарина
2. тяжелым поражением печени
3. передозировкой гепарина, тяжелым поражением печени, патологическим фибринолизом

Эталон ответа: 3.

Задание 12 . Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Ангиоматозный тип кровоточивости связан с:

1. патологией внешнего пути свертывания;
2. патологией внутреннего пути свертывания;
3. локальной сосудистой патологией;

Эталон ответа: 3.

Задание 13 . Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Болезнь Рандю-Ослера характеризуется:

1. гематомным типом кровоточивости
2. ангиоматозным типом кровоточивости
3. локальными кровотечениями, гемартрозами

Эталон ответа: 2.

Задание 14 . Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Болезнь Шенлейна-Геноха характеризуется:

1. асептическим воспалением стенок микрососудов, поражением кожи и внутренних органов
2. патологией тромбоцитарного звена
3. наследственным генезом

Эталон ответа: 1.

Задание 15 . Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Тромбоцитопения $130 \times 10^9/\text{л}$ относится к:

1. легкой степени тяжести
2. средней степени тяжести
3. тяжелой степени

Эталон ответа: 1.

Задание 16 . Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Наиболее распространенные виды геморрагии при гемофилии:

1. кровоизлияние в суставы, под кожу и в мышцы;
2. маркогематурия;
3. кровоизлияние в головной мозг;

Эталон ответа: 1.

Задание 17. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При гемофилии А кровотечения возникают после травм или при проведении инвазивных вмешательств, активность FVIII < 1% . Определите степень тяжести.

1. легкая
2. средней степени тяжести
3. тяжелая

Эталон ответа: 1.

Задание 18. *Инструкция:* Выберите один правильный ответ.

Для лечения тяжелых кровотечений у больных гемофилией В показано использование :

1. СЗП
2. криопреципитата
3. концентрата фактора IX

Эталон ответа: 3.

Задание 19 . *Инструкция:* Выберите один правильный ответ.

Осложнениями гемофилии А, связанными с гемостатической терапией, являются:

1. гемартрозы;
2. вторичный ревматоидный синдром;
3. появление иммунных ингибиторов фактора VIII

Эталон ответа: 3.

Задание 20. *Инструкция:* Выберите один правильный ответ.

Наиболее вероятными изменениями лабораторных показателей при болезни Виллебранда являются:

1. ускорение активированного частичного тромбопластинового времени
2. удлинение ПТВ
3. удлинение времени кровотечения

Эталон ответа: 3.

Задание 21. *Инструкция:* Выберите один правильный ответ.

Основной целью назначения свежезамороженной плазмы при ДВС синдроме является:

1. Восполнение дефицитных факторов свертывания
2. Восполнение объема циркулирующей плазмы
3. Улучшение реологических свойств крови

Эталон ответа: 1.

Задание 22. *Инструкция:* Выберите один правильный ответ.

При идиопатической тромбоцитопенической пурпуре имеет место?

1. Недостаточное образование тромбоцитов
2. Повышенное разрушение тромбоцитов
3. Перераспределение тромбоцитов

Эталон ответа: 2.

Задание 23. *Инструкция:* Выберите один правильный ответ.

Концентрат протромбинового комплекса содержит факторы свертывания в определенном количестве, а именно:

1. 4 (факторы II, VII, IX, X)
2. 3 (факторы II, VII, IX)
3. 5 (факторы I, II, VII, IX, X)

Эталон ответа: 1.

Задание 24. *Инструкция:* Выберите один правильный ответ.

Система гемостаза включает:

1. факторы фибринолиза, плазменные факторы, антикоагулянты, тромбоциты
2. факторы фибринолиза, плазменные факторы
3. антикоагулянты, тромбоциты

Эталон ответа: 1.

Задание 25 *Инструкция:* Выберите один правильный ответ.

Что отражает показатель АЧТВ?

1. внутренний путь активации протромбиназы
2. состояние антикоагулянтного звена

3. состояние фибринолитической системы
Эталон ответа: 1.

ЗАДАНИЯ ОТКРЫТОГО ТИПА:

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задание 1. Больная, 40 лет, жалуется на слабость, головокружение, синяки на коже, кровоточивость десен, меноррагии. Из анамнеза известно, что жалобы возникли после перенесенной 2 недели назад ангины. Объективно: состояние средней степени тяжести. Кожа бледная с многочисленными петехиями и экхимозами. Периферические л/у не увеличены, оссалгия не определяется. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. В общем анализе крови – изолированная тромбоцитопения (тромб. – $17 \cdot 10^9/\text{л}$). В миелограмме: мегакариоциты без отшнуровки тромбоцитов, раздражение эритроидного ростка кроветворения.

Вопрос. Ваш предварительный диагноз?

Эталон ответа. ИТП, впервые диагностированная, геморрагический синдром 2-й степени тяжести.

Задание 2. Пациентка Д., 20 лет, обратилась с жалобами на обильные менструации с 12 лет по 7 дней, со сгустками, появление синячков на коже при незначительной травматизации, кровотечения из слизистых (десневые, носовые, луночковые), слабость, головокружение, выпадение волос, мелькание мушек перед глазами, тягу к соленому. Данная симптоматика нарастает в течение года. При осмотре кожные покровы и слизистые бледные, экхимозы, ангулярный стоматит, исчерченность ногтей. Тоны сердца приглушены, ЧСС 89 в минуту. В общем анализе крови Нв 90г/л, эритроциты $4,12 \cdot 10^{12}/\text{л}$, лейкоциты $3,2 \cdot 10^9/\text{л}$, тромбоциты $320 \cdot 10^9/\text{л}$, СОЭ 5 мм в час.

Вопрос. Сформулируйте предварительный диагноз – основной, осложнение.

Эталон ответа. Предполагаемый диагноз – Тромбоцитопатия: Болезнь Виллебранда? Осл. Хроническая железодефицитная анемия легкой степени тяжести.

Задание 3. У пациентки 18 лет, с жалобами на обильные менструации с 13 лет по 7-8 дней, со сгустками, появление синячков на коже при незначительной травматизации, кровотечения из слизистых (десневые, носовые, луночковые), слабость, головокружение, в оак тромбоциты $320 \cdot 10^9/\text{л}$. Данная симптоматика нарастает в течение года. При осмотре кожные покровы и слизистые бледные, экхимозы, ангулярный стоматит, исчерченность ногтей. Врачом гематологом выдвинуто предположение о наличии у пациентки болезни Виллебранда.

Вопрос. Какие исследования надо выполнить для исключения/подтверждения предполагаемого диагноза?

Эталон ответа. Необходимо выполнение коагулограммы (АЧТВ, протромбиновое время, тромбиновое время, концентрация фибриногена); исследование агрегации тромбоцитов с основными индукторами; для исключения болезни Виллебранда - уровень общего антигена фактора Виллебранда (ФВ) в плазме, ристоцетин кофакторная активность; уровень фактора плазменного фактора VIII.

Задание 4. У пациента 16 лет длительно не останавливающиеся кровотечения из носа и выраженная боль в правом локтевом и коленном суставах. Болен с раннего детства. Подобная болезнь у двоюродного брата. При осмотре: больной сустав увеличен в размерах, деформирован, гиперемия и гипертермия кожи над ним. Имеются проявления артропатии других суставов. В анализе крови: эр. – $3,9 \cdot 10^{12}/л$, Нб – 130 г/л, ЦП – 1,0, лейкоц. – $5,4 \cdot 10^9/л$, тромб. – $220 \cdot 10^9/л$, СОЭ – 6 мм/ч. Время свертывания крови по Ли-Уайту – 24 мин; В коагулограмме - увеличение АЧТВ, при сохранении других показателей в пределах нормальных значений.

Вопрос. Каков Ваш предварительный диагноз?

Эталон ответа. Основной: Гемофилия. Осложнения: Гемартроз локтевого и коленного суставов.

Задание 5. У пациента, 15 лет, с жалобами на появление отсроченных гематом, длительно останавливающиеся кровотечения из носа и выраженную боль в коленных суставах, в анализах крови: время свертывания по Ли-Уайту – 22 мин, изолированное увеличение АЧТВ, при сохранении других показателей в пределах нормальных значений.

Вопрос. Какой тип кровоточивости у пациента? Каков ваш предварительный диагноз? Каков генез развития артроза?

Эталон ответа. Гематомный тип кровоточивости. Предварительный диагноз: основной: Гемофилия. Осложнение: Гемартроз коленных суставов. Гемартроз коленных суставов является осложнением гемофилии.

Задание 6. У пациента 26 лет с гемофилией В, длительно находящемуся на поддерживающей терапии концентратом IX фактора, при аппендэктомии отмечено появление кровотечений при проведении профилактической терапии, отсутствие достаточного повышения уровня фактора в крови после введения препарата.

Вопрос. О чем может говорить развитие кровотечения?

Эталон ответа. О развитии ингибиторной формы гемофилии.

Задание 7. У пациента 28 лет с гемофилией А, длительно находящемуся на поддерживающей терапии концентратом VIII фактора, при аппендэктомии отмечено появление кровотечений при проведении профилактической терапии, отсутствие достаточного повышения уровня фактора в крови после введения препарата. Заподозрена ингибиторная форма гемофилии.

Вопрос. Ваши дальнейшие действия.

Эталон ответа. Диагноз ингибиторной гемофилии устанавливается при титре ингибитора $\geq 0,6$ БЕ, определенного 2 раза с интервалом 1 неделю. Подтверждение наличия ингибитора и определение его титра методом Бетезда выполняется в коагулологической лаборатории.

Задание 8. У женщины 64 лет на фоне болезни Рандю-Ослера развилось тяжелое носовое кровотечение с кровопотерей до 2-х литров и последующим появлением кровотечения из ушей, кровавой рвоты, экхимозов в зоне инъекций, олигурии с мочой вида «мясных помоев». Пациентка заторможена, на вопросы отвечает односложно, вялое рукопожатие, снижение объема отделяемой мочи, пожелтение кожных покровов

Вопросы. Ваш предполагаемый диагноз? Каковы ожидаемые возможные результаты исследований для его подтверждения?

Эталон ответа. Диагноз: ДВС на фоне массивного кровотечения. Возможны следующие изменения в анализах: в ОАК - фрагментация эритроцитов, снижение уровня тромбоцитов; повышение времени свертывания крови по Ли-Уайт, в коагулограмме: снижение уровня антитромбина, фибриноген в норме или снижен; повышение уровня Д-димера, РФМК; тромбиновое время: в норме или повышено.

Задание 9. Пациентка 32 лет обратилась в связи с невынашиванием беременности. Из анамнеза: менструации с 13 лет по 5 дней, половая жизнь с 18 лет, в течение 10 лет – 3 замершие беременности в сроках: 6 нед, 8 нед, 7 недель, 1 самоаборт в сроке 7 недель. При осмотре сетчатое ливедо. При дообследовании в общем анализе крови Нв 120 г\л, эритроц. $4,3 \times 10^{12}$ \л, тромб 120×10^9 \л, лейкоциты $4,0 \times 10^9$ \л. В коагулограмме: РФМК 4,5 мг\л, фибриноген 4,2 г\л, выявлены в повторных исследованиях с интервалом 2 недели волчаночный антикоагулянт, антитела к бета 2 гликопротеину в диагностически значимых титрах.

Вопрос. Каков предполагаемый диагноз? Какие данные его подтверждают?

Эталон ответа. Первичный антифосфолипидный синдром. Наличие сетчатого ливедо, 3х замерших и 1 самоаборта в сроках до 10 недель гестации, выявление тромбоцитопении, выявление волчаночного антикоагулянта и антител к бета 2-гликопротеину в диагностически значимых титрах в повторных анализах с интервалом 12 недель.

Задание 10. Пациентка Р., 25 лет, в возрасте 15 лет перенесла первичную иммунную тромбоцитопению (ИТП), на фоне терапии ГКС достигнута продолжительная ремиссия. Настоящая беременность первая, самостоятельная, срок 12 недель. В общем анализе крови Нв 120г\л, эритроциты $4,2 \times 10^{12}$ \л, тромбоциты 180×10^9 \л, лейкоциты $4,0 \times 10^9$ \л, в коагулограмме – без патологии, при УЗИ брюшной полости, щитовидной железы патологии не выявлено.

Вопрос. Какова тактика ведения пациентки?

Эталон ответа. У пациентки хроническая ИТП, стойкая ремиссия. При стабильном состоянии, количестве тромбоцитов более $50,0 \times 10^9$ /л и при $30-50,0 \times 10^9$ /л и отсутствии геморрагического синдрома показано активное динамическое наблюдение. Кратность мониторинга показателей крови - 1 раз в месяц, после 28 недель - 1 раз в 2 недели, после 36 недель – еженедельно.

Задание 11. Пациент 28 лет заболел остро, спустя 2 недели после перенесенной ангины, когда появились боли в голеностопных суставах, высыпания на голених красного цвета. При осмотре симметричная папулезно–геморрагическая сыпь на обеих голених, голеностопные суставы несколько увеличены в объеме, движения в них болезненные. В общем анализе крови: Нв 140г\л, эр. $4,8 \times 10^9$ \л, Лейк $9,0 \times 10^9$ \л, тромб 300×10^9 \л, СОЭ 20мм в час. При дообследовании выявлено повышение СРБ до 18 мг\л, фибриногена до 6г\л, РФМК до 7г\л.

Вопрос. Ваш предварительный диагноз?

Эталон ответа. Геморрагический васкулит, кожно–суставная форма.

Задание 12. Пациент 34 лет обратился с жалобами на боли в левой нижней конечности, отечность и покраснение ноги, слабость, утомляемость. Заболел остро вчера, когда после длительной поездки на машине в жару (жидкости принимал мало) появилась указанная симптоматика. Ранее ничем не болел. Наследственность отягощена: отец и дед умерли от инфаркта миокарда в возрасте до 50 лет. При УЗИ выявлен флеботромбоз глубоких вен голени. В коагулограмме Д – димер 1300мг\л, РФМК 6 мг%, МНО 0,8, АЧТВ 22 сек, время свертывания крови – 2 мин. Выявлено снижение уровня антитромбина III – 50%.

Вопрос. Каков предварительный диагноз?

Эталон ответа. Предварительный диагноз – врожденная тромбофилия, обусловленная дефицитом антитромбина. Осл. Острый флеботромбоз глубоких вен левой голени.

Задание 13. У пациента 34 лет после длительной поездки на машине в жару (жидкости принимал мало) развился флеботромбоз глубоких вен голени. Наследственность отягощена: отец и дед умерли от инфаркта миокарда в возрасте до 50 лет. В коагулограмме Д – димер 1300мг\л, РФМК 6 мг%, МНО 0,8, АЧТВ 22 сек, время свертывания крови – 2 мин. Выявлено снижение уровня антитромбина III – 50%.

Вопрос. Какие лабораторные исследования для исключения тромбофилий рекомендовано провести?

Эталон ответа. Необходимо определить уровень гомоцистеина; АТ к кардиолипину, к бета 2–гликопротеину дважды с интервалом 12 недель, волчаночный антикоагулянт дважды с интервалом 6 недель; уровень протеина С и протеина S; молекулярно-генетическое исследование для выявления мутаций генов II и V факторов свертываемости крови.

Задание 14. Больной 16 лет, жалобы на схваткообразные боли в животе, преимущественно вокруг пупка, живот вздут, при пальпации мягкий, на коже множественные синяки, правый коленный сустав припухший, болезненный при пальпации. Деформация сустава в течение 6 лет. В общем анализе крови: лейкоциты- 11 тыс., Нв-130 г\л, тромбоциты –200 тыс. В течение нескольких лет наблюдались длительные носовые кровотечения, ПТИ – 90%, длительность кровотечения 3 мин, время свертывания крови удлинено 26 мин, АЧТВ - 45сек, агрегация тромбоцитов не нарушена.

Вопрос. Предполагаемый диагноз, план обследования.

Эталон ответа. Предварительный диагноз: основной - гемофилия. План обследования: сбор данных анамнеза, физикальное обследование; лабораторная диагностика: ОАК, коагулограмма; определение активности FVIII, активности FIX, ристоцетин кофакторная активность (активность фактора Виллебранда), активность FXI, активность FXII.

Задание 15. Больной 30 лет жалуется на внезапное появление мелкоточечных кровоизлияний на нижних конечностях и животе, боли в коленных суставах. Три недели назад перенес острое респираторное заболевание. При осмотре выявляется геморрагическая сыпь на конечностях, туловище, ягодицах, местами сливающаяся, местами после сыпи остались участки пигментации. Гемограмма и коагулограмма – без

отклонений от нормы. В анализе мочи – белок – 0,1 г/л, эритроциты измененные – 7-10 в поле зрения. Повышен уровень ЦИК в крови – 210 у. ед.

Вопрос. Назовите ведущий синдром, сформулируйте предварительный диагноз.

Эталон ответа. Ведущим является геморрагический синдром, поражены сосуды кожи, суставов и почек. Предварительный диагноз: Геморрагический васкулит.

Задание 16. Больной 30 лет жалуется на внезапное появление мелкоточечных кровоизлияний на нижних конечностях и животе, боли в коленных суставах. Три недели назад перенес острое респираторное заболевание. При осмотре выявляется геморрагическая сыпь на конечностях, туловище, ягодицах, местами сливающаяся, местами после сыпи остались участки пигментации. Гемограмма и коагулограмма – без отклонений от нормы. В анализе мочи – белок – 0,1 г/л, эритроциты измененные – 7-10 в поле зрения. Повышен уровень ЦИК в крови – 210 у. ед.

Вопрос. Ваш предварительный диагноз? Что могло явиться причиной развития данного заболевания.

Эталон ответа. Предварительный диагноз: Геморрагический васкулит. Причиной его развития, очевидно, явилась иммунная реакция на инфекционные антигены с образованием ЦИК, инициировавших воспаление мелких сосудов.

Задание 17. У больного с нарушением сосудисто-тромбоцитарного гемостаза имеется дефицит антигена фактора VIII и снижена адгезивность и агрегация тромбоцитов на ристомицин.

Вопрос. Ваш предварительный диагноз?

Эталон ответа. Предварительный диагноз: болезнь Виллебранда.

Задание 18. У пациентки 65 лет на фоне терапии варфарином развились некрозы пальцев рук.

Вопрос. Назовите возможную причину и механизм развития данного состояния.

Эталон ответа. Дефицит протеинов C и/или S. Варфарин по механизму действия является антагонистом витамина K, тогда как протеин C, S – естественные антикоагулянты, синтез которых зависит от содержания витамина K.

Задание 19. У пациента 55 лет на фоне терапии нефракционированным гепарином в дозе 20000 Ед/сут через неделю применения снизилась антикоагулянтная активность.

Вопрос. Каковы возможная причина и механизм данного феномена?

Эталон ответа. Дефицит антитромбина 3. Антитромбин является кофактором гепарина, при его истощении эффективность гепаринотерапии снижается.

Задание 20. У больного 2х лет развился гематомный тип кровоточивости, имеется отягощенная наследственность у родственников мужской линии. При обследовании – общий анализ крови без особенностей, удлинение времени свертывания.

Вопрос. Каков Ваш предварительный диагноз? Какие изменения ожидаете увидеть в коагулограмме?

Эталон ответа. Гемофилия. Изолированное увеличение АЧТВ.

Задание 21. Больная 34 лет обратилась к стоматологу с жалобами на повышенную кровоточивость слизистых полости рта, отмечаются также носовые кровотечения. Со слов больной в течении недели лечилась большими дозами ацетилсалициловой кислотой от простуды. Объективно: обильные петехиальные высыпания на слизистой щек, губ, десен. Имеются петехии и на коже лица, туловище. Лабораторные исследования гемостаза: время кровотечения – 15 мин.; время свертывания – 6 мин.; фибриноген – 2 г/л; протромбин – 90%; АЧТВ – норма; тромбоцитов – 200×10^9 /л. Симптом «щипка» «++».

Вопрос. Нарушение каких механизмов гемостаза, предположительно, наблюдается у больной?

Эталон ответа. У больной имеет место нарушение тромбоцитарного механизма гемостаза, связанного с приемом АСК и развитие аспирина-ассоциированной тромбоцитопатии с геморрагическим синдромом.

Задание 22. Больного 18 лет беспокоят схваткообразные боли в животе, преимущественно вокруг пупка, живот вздут, при пальпации мягкий, на коже множественные синяки, правый коленный сустав припухший, болезненный при пальпации. Деформация сустава в течение 6 лет. В общем анализе крови: лейкоциты- 11 тыс., Нв-130 г\л, тромбоциты –200 тыс. В течение нескольких лет наблюдались длительные носовые кровотечения, ПТИ – 90%, длительность кровотечения 3 мин, время свертывания крови удлинено 26 мин, АЧТВ - 45сек, агрегация тромбоцитов не нарушена.

Вопрос. Нарушение каких механизмов гемостаза, предположительно, наблюдается у больного?

Эталон ответа. У больного, вероятно, имеет место нарушение коагуляционного механизма гемостаза.

Задание 23. У пациентки 33 лет роды 1, отслойка плаценты, кесарево сечение, развитие кровотечения в объеме более 2х литров. Повышенная кровоточивость из мест инъекций, экхимозы. Пациентка заторможена, на вопросы отвечает односложно, вялое рукопожатие, снижение объема отделяемой мочи, пожелтение кожных покровов. В ОАК – анемия 3 ст., тромбоцитопения 2 ст, шизоциты; время свертывания крови по Ли-Уайту 9 мин, в коагулограмме снижение антитромбина 55%, фибриноген 1,8г\л, спонтанный фибринолиз; Д-димер 5642,4 нг\мл, РФМК 17,3 мг/100 мл; ТВ 18,6 сек

Вопрос. Ваш диагноз?

Эталон ответа. Синдром ДВС на фоне массивного послеродового кровотечения. Острая постгеморрагическая анемия средней степени тяжести.

Задание 24. Во время профилактического осмотра у женщины 27 лет были выявлены небольшие кровоизлияния, которые возникли после незначительных ушибов. По словам женщины раньше такого не наблюдалось, считает себя здоровой, данное состояние объясняет «жесткой диетой», которую она начала соблюдать. При более тщательном опросе выяснилось, что из рациона питания полностью исключены жиры. Диетологом подтвержден диагноз: дефицит жирорастворимых витаминов, в частности, витамина К. Заболеваний крови у родственников нет, вредностей на работе и месте проживания нет.

Вопрос. Нарушения какой функции крови возможно при дефиците витамина К и почему?

Эталон ответа. Дефицит витамин К зависимых факторов коагуляции, как следствие – ДВС-синдром. Синтез плазменных факторов, таких как протромбин, VII, IX, X, протеин С, протеин S, происходит в печени, зависит от содержания витамина К.

Задание 25. У 6-летнего мальчика после удаления зуба развивается сильное кровотечение. У ребенка в прошлом были случаи гемартрозов даже после незначительных травм. Активированное парциальное тромбопластиновое время пациента – 50 сек, протромбиновое время – 12 сек.

Вопрос. Какие исследования необходимо провести для уточнения диагноза?

Эталон ответа. Необходимо определение факторов VII и VIII.

Задание 26. У 32-летней женщины за последние 6 лет выявлены 3 случая тромбоза глубоких вен нижних конечностей. Протромбиновое время больной нормальное и не удлиняется при добавлении к ее плазме активированного протеина С.

Вопрос. Вероятный диагноз? Какое исследование необходимо?

Эталон ответа. Наследственная тромбофилия - Лейденовская мутация V фактора свертывания крови. Добавление активированного протеина С к плазме здорового человека приводит к разрушению V фактора свертывания и удлинению протромбинового времени. Так как у пациентки протромбиновое время не изменено, это означает, что V фактор не инактивируется протеином С. Необходимо молекулярно – генетическое исследование для исключения мутации гена V фактора свертывания крови.

Задание 27. Больной обратился к врачу с жалобами на тупые, ноющие малоинтенсивные боли и ощущение тяжести в подложечной области через 15-20 минут после еды, тошноту, изжогу. Боли в подложечной области беспокоят последние 4-5 недель, несколько уменьшаются после приема но-шпы, альмагеля. Около недели назад пациент отметил эпизод появления чёрного стула в течение 2–х суток. Больной страдает ИБС; 1,5 года назад перенес инфаркт миокарда, 10 месяцев назад проведена операция стентирования коронарных артерий (установлено 2 стента). Пациент получает медикаментозное лечение по поводу ИБС, в том числе, тромбо асс (АСК) и клопидогрел. В ОАК: эр. $3,11 \times 10^{12}/л$, Hb 103 г/л, лейкоц. $5,6 \times 10^9/л$. СОЭ 8 мм/час. ЭКГ: ритм синусовый, 72 в 1 мин; R1 > RII > RIII, в I, aVL, v1-4 отведениях зубец Q > 1/3 зубца R, зубец T отрицательный.

Вопрос. Предполагаемый диагноз?

Эталон ответа. У больного имеет место НПВП – ассоциированная гастропатия, обусловленная приемом АСК (Тромбо асс). Состоявшееся желудочно-кишечное кровотечение. Постгеморрагическая анемия легкой степени. ИБС: стабильная стенокардия II ФК, ПИКС по передней стенке и верхушке ЛЖ

ВОПРОСЫ ДЛЯ СОБЕСЕДОВАНИЯ

Задание 1. Назовите принципы диагностики идиопатической тромбоцитопенической пурпуры.

Эталон ответа. Диагноз ИТП является диагнозом исключения. Для диагностики ИТП необходимо проведение полного комплексного обследования, исключающего вторичную иммунную тромбоцитопению при ряде других аутоиммунных заболеваний (СКВ, АФЛС, ЛПЗ), тромбоцитопению при неиммунной патологии (например, острый лейкоз, МДС) и другие болезни и состояния, сопровождающиеся снижением тромбоцитов.

Задание 2. Назовите клинико – лабораторные критерии гемофилии А средней степени тяжести.

Эталон ответа. Активность фактора VIII 1-5%. Дебют заболевания в раннем детском возрасте после года. При активности более 2% редко спонтанные кровоизлияния в суставы, забрюшинные гематомы, гематурии. Наиболее типичны посттравматические гематомы и длительные кровотечения, особенно при травмах слизистых оболочек

Задание 3. Перечислите исследования, необходимые для выявления тромбоцитопатии?

Эталон ответа. Исследование агрегационной и адгезивной функции тромбоцитов, определение времени кровотечения, фактора III тромбоцитов, активность фактора Виллебранда.

Задание 4. Перечислите заболевания, которые являются наиболее частыми причинами геморрагических диатезов.

Эталон ответа. Наиболее частые причины геморрагических диатезов - тромбоцитопении, тромбоцитопатии.

Задание 5. Поясните, каков тип нарушений системы гемостаза при тромбоцитопатиях.

Эталон ответа. Нарушения микроциркуляторного гемостаза.

Задание 6. Перечислите состояния, для которых характерно удлинение времени кровотечения.

Эталон ответа. Удлинение времени кровотечения имеет место при тромбоцитопении различного генеза, тромбоцитопатии, лечении дезагрегантами, аспирином, гепарином, ДВС-синдроме.

Задание 7. Перечислите критерии диагноза идиопатической тромбоцитопенической пурпуры

Эталон ответа. Критерии диагноза идиопатической тромбоцитопенической пурпуры

- изолированная тромбоцитопения $<100,0 \cdot 10^9/\text{л}$ в двух анализах крови;
- отсутствие изменений в ОАК и морфологии тромбоцитов при визуальном осмотре;
- повышенное или нормальное количество МКЦ в миелограмме;
- нормальные размеры селезенки, отсутствие лихорадки, гиперплазии лимфузлов

Задание 8. Перечислите основные компоненты системы гемостаза.

Эталон ответа. Система гемостаза представлена тремя основными компонентами – сосудистой стенкой, форменными элементами (тромбоцитами, эритроцитами) и плазменными белками.

Задание 9. Сформулируйте понятие о первичном гемостазе.

Эталон ответа. Первичный гемостаз (сосудисто – тромбоцитарный) включает процессы начальной ранней остановки кровотечения после повреждения сосудов за счет сокращения сосудов и образования тромбоцитарной пробки.

Задание 10. Сформулируйте понятие о вторичном гемостазе.

Эталон ответа. Вторичный гемостаз завершает все гемостатические процессы после повреждения сосудов среднего калибра и окончательно прекращает кровотечение за счет укрепления тромбоцитарной пробки образующимся фибриновым сгустком.

Задание 11. Дайте определение ДВС - синдрома

Эталон ответа. ДВС синдром – это патологический процесс, в основе которого лежит массивное свертывание крови, что приводит к блокаде микроциркуляторного русла жизненно важных органов рыхлыми массами фибрина и агрегатами клеток; избыточному потреблению факторов коагуляции, тромбоцитов и других клеток в многочисленные тромбы и сгустки крови; к активации фибринолиза; накоплению в кровотоке продуктов протеолиза.

Задание 12. Назовите основное патогенетическое значение антифосфолипидных антител (аФЛ).

Эталон ответа: аФЛ способны взаимодействовать с активированными тромбоцитами и эндотелиальными клетками и вызывать их повреждение, обуславливая развитие тромбозов и тромбоцитопении.

Задание 13. Назовите нарушения гемостаза в артериальных сосудах при тромбозе.

Эталон ответа. В основе тромбоза в артериальных сосудах лежит преимущественно активация сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.

Задание 14. Дайте определение понятию «геморрагические диатезы».

Эталон ответа: Группа врожденных и приобретенных заболеваний и синдромов, ведущим клиническим проявлением которых является патологическая кровоточивость. К ним относятся : коагулопатии, тромбоцитопатии и вазопатии.

Задание 15. Назовите тип кровоточивости, который характеризуется появлением малиновых звездочек, линий на коже, слизистых, легко кровоточащих при травмировании.

Эталон ответа: ангиоматозный.

Задание 16. Назовите тип кровоточивости, который характеризуется появлением поверхностных фиолетовых пятен на коже, слизистых, не меняющих свой цвет при надавливании.

Эталон ответа: Петехиально-пятнистый.

Задание 17. Назовите тип кровоточивости, который является нетипичным для гемофилии.

Эталон ответа: Петехиальная сыпь на коже конечностей.

Задание 18. Назовите клинические проявления, которые являются типичными для гемофилии.

Эталон ответа. Типичными для гемофилии являются поднадкостничные гематомы, профузные кровотечения из эрозий и язв желудка, носовые кровотечения, массивная гематурия.

Задание 19. Назовите типичные осложнения лечения гемофилии до применения факторов свертывания.

Эталон ответа: Ранее типичными осложнениями лечения гемофилии являлись вирусный гепатит В или С.

Задание 20. Дайте определение наследственной геморрагической телеангиоэктазии.

Эталон ответа: Доминантно наследуемый генетический дефект структуры стенки мелких сосудов с множественными телеангиоэктазиями и кровоточивостью.

Задание 21. Дайте общее определение понятию «гемофилии»

Эталон ответа: Наследуемые заболевания, обусловленные дефектами генов, обеспечивающих синтез плазменных факторов свертывания крови.

Задание 22. О нарушении какого звена системы свертывания крови свидетельствует удлинение времени кровотечения.

Эталон ответа: удлинение времени кровотечения свидетельствует о нарушении в тромбоцитарном звене системы свертывания крови.

Задание 23. Назовите патологию системы гемостаза, при которой имеет место удлинение протромбинового времени при отсутствии изменений АЧТВ.

Эталон ответа: при дефиците фактора VII.

Задание 24. Назовите типичные проявления геморрагического синдрома ИТП из нижеперечисленных (петехии, синяки; кровоизлияния в мышцы, суставы; кровоизлияния в головной мозг, сетчатку глаз).

Эталон ответа: при первичной иммунной тромбоцитопении типичными проявлениями геморрагического синдрома являются петехии, синяки; кровоизлияния в головной мозг, сетчатку глаз.

Задание 25. Назовите нетипичные проявления геморрагического синдрома первичной иммунной тромбоцитопении из нижеперечисленных (петехии, синяки; кровоизлияния в мышцы, суставы; кровоизлияния в головной мозг, сетчатку глаз).

Эталон ответа: при первичной иммунной тромбоцитопении нетипичными проявлениями геморрагического синдрома являются кровоизлияния в мышцы, суставы

Задание 26. Назовите основное звено патогенеза повреждения сосудистой стенки при геморрагическом васкулите из нижеперечисленных (вирусами, микротромбами, бактериальными токсинами, иммунными комплексами).

Эталон ответа: в патогенезе повреждения сосудистой стенки при геморрагическом васкулите важна роль повреждения иммунными комплексами.

Задание 27. Назовите состояние из нижеперечисленных, при котором наиболее вероятно развитие ДВС – синдрома: при массивном послеродовом кровотечении, длительных носовых кровотечениях на фоне гипертонического криза, обнаружения тромбоцитопении у больной с системной красной волчанкой.

Эталон ответа: Наиболее вероятно развитие ДВС – синдрома при массивном послеродовом кровотечении.

Задание 28. Назовите показатель, который определяют для оценки эффективности антитромботической терапии варфарином.

Эталон ответа: МНО.

Задание 29. Дайте определение понятию «гемостаз».

Эталон ответа: Гемостаз - это биологическая система, обеспечивающая сохранение жидкого состояния крови, поддержание целостности стенок кровеносных сосудов, предупреждение и остановку кровотечений из сосудов путем их тромбирования.

Задание 30. Поясните, в чем значение антитромбина.

Эталон ответа: антитромбин - основной плазменный кофактор гепарина.

Задание 31. Поясните, при каком состоянии наблюдается удлинение времени свертывания.

Эталон ответа: Удлинение времени свертывания наблюдается при дефиците прокоагулянтов.

Задание 32. Поясните, как рассчитывается протромбиновый индекс.

Эталон ответа: протромбиновый индекс рассчитывается как отношение протромбинового времени нормальной плазмы к протромбированному времени исследуемой плазмы, выраженное в процентах

Задание 33. Поясните, какой тип кровоточивости характерен для гемофилии

Эталон ответа: гематомный тип.

Задание 34. Поясните, какова характеристика васкулитно-пурпурного типа кровоточивости.

Эталон ответа: Характеризуется геморрагиями в виде сыпи или эритемы на воспалительной основе; наблюдается при инфекционных и иммунных васкулитах.

Задание 35. Поясните, каковы нарушения реологических свойств крови при повышенном тромбообразовании.

Эталон ответа: повышение вязкости крови способствует тромбообразованию.

Задание 36. Назовите характерные изменения в коагулограмме при гемофилии.

Эталон ответа: Характерным изменением в коагулограмме при гемофилии является удлинение времени свертывания.

Задание 37. Поясните значение выявленной Лейденовской мутации.

Эталон ответа. Лейденовская мутация V фактора свертывания свидетельствует о высокой склонности к тромбозам.

Задание 38. Поясните, что отражает показатель АЧТВ.

Эталон ответа: АЧТВ отражает внутренний путь активации протромбиназы.

ЗАДАНИЯ НА ДОПОЛНЕНИЕ

Задание 1. Наследуемые заболевания, обусловленные дефектами генов, обеспечивающих синтез плазменных факторов свертывания кров, - это _____.

Эталон ответа: гемофилии

Задание 2. У больных гемофилией А имеется врожденный дефицит ___ плазменного фактора свертывания.

Эталон ответа: VIII фактора.

Задание 3. У больных гемофилией В имеет место врожденный дефицит _____ плазменного фактора свертывания крови

Эталон ответа: IX фактора .

Задание 4. При гемофилиях имеет место дефицит _____ факторов системы свертывания

Эталон ответа: плазменных.

Задание 5. Заболевание аутоиммунной природы с кровоточивостью, обусловленной уменьшением содержания в периферической крови тромбоцитов вследствие их разрушения макрофагами при участии антитромбоцитарных аутоантител - _____.

Эталон ответа: идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура.

Задание 6. Геморрагическими заболеваниями (синдромами) считаются заболевания, сопровождающиеся _____.

Эталон ответа: кровоточивостью.

Задание 7 Рецидивирующие тромботические осложнения (тромбозы) в молодом возрасте указывают на _____ синдром

Эталон ответа: антифосфолипидный.

Задание 8. _____ - набор гемокоагулологических тестов, отвечающих на поставленную клиницистом задачу.

Эталон ответа: Коагулограмма

Задание 9. _____ – это наклонность к тромбогенезу.

Эталон ответа: Тромбофилии.

Задание 10. Вторичным состоянием при сепсисе, больших оперативных вмешательствах является синдром _____.

Эталон ответа: ДВС.

ОПК-5:

ЗАДАНИЯ ЗАКРЫТОГО ТИПА:

Задание 1. *Инструкция:* Выберите один правильный ответ.

Основным принципом лечения пациента с гемофилией А по факту возникновения кровотечения и гемартроза является:

1. специфическая заместительная терапия концентратами факторов свертывания.
2. введение криопреципитата, свежезамороженной плазмы
3. введение хлористого кальция, транексама, криопреципитата

Эталон ответа. 1.

Задание 2. *Инструкция:* Выберите один правильный ответ.

Подозрение на ДВС – синдром возникает при:

1. выявлении носовых и десневых кровотечений, синяков на коже и острых эрозий в желудке у больного сепсисом, повышение уровня Д-димера, РФМК.
2. обнаружении тромбоцитопении и геморрагического синдрома у больной с системной красной волчанкой.
3. развитии острой почечной недостаточности с одновременным снижением слуха у больного с эмпиемой плевры, получающего лечение гентамицином.

Эталон ответа: 1.

Задание 3. *Инструкция:* Выберите один правильный ответ.

В лечении ДВС - синдрома используется:

1. транексамовая кислота
2. стрептокиназа
3. свежезамороженная плазма

Эталон ответа: 3.

Задание 4. *Инструкция:* Выберите один правильный ответ. – одинаковый вопрос

В лечении ДВС-синдрома чаще всего используются:

1. свежезамороженная плазма
2. коллоиды
3. трансфузии тромбоцитного концентрата

Эталон ответа: 1. свежезамороженная плазма

Задание 5. *Инструкция:* Выберите один правильный ответ.

К прямым ингибиторам Ха-фактора (FXa) относятся:

1. микронизированный ривароксабан
2. низкомолекулярные гепарины
3. ацетилсалициловая кислота

Эталон ответа: 1.

Задание 6. *Инструкция:* Выберите один правильный ответ.

При терапии гепарином неправильно следующее утверждение:

1. для контроля за эффективностью терапии гепарином используют МНО
2. для обращения действия гепарина применяют протамина сульфат
3. варфарин при беременности предпочтительнее гепарина

Эталон ответа: 3.

Задание 7. *Инструкция:* Выберите один правильный ответ.

Гепарин относится к химическим соединениям:

1. альбумина плазмы крови
2. сульфатированным氨基糖苷类

3. глобулинам

Эталон ответа: 2.

Задание 8. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Фармакодинамическим эффектом гепарина является:

1. антиагрегационный эффект
2. прямое антикоагуляционное действие
3. фибринолитическое (прямое) действие

Эталон ответа: 2.

Задание 9. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Механизм противосвертывающего действия гепарина связан:

1. с нарушением синтеза II, VI, IX, X, XI факторов свертывания крови
2. с усилением противосвертывающей активности антитромбина III (белка плазмы) с угнетением активности IIa, Xa, а также IXa, XIa факторов свертывания крови
3. с повышением фибринолитической активности крови

Эталон ответа: 2.

Задание 10. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Противосвертывающее действие гепарина осуществляется:

1. за счет повышения синтеза антитромбина III
2. путем образования комплексов гепарин – антитромбин III, гепарин – кофактор гепарина II
3. путем стимуляции образования тканевых активаторов (простаглицина)

Эталон ответа: 2.

Задание 11. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

В сосудистом русле эффект гепарина осуществляется на уровне:

1. аорты и крупных артериальных сосудов
2. на уровне резистивных сосудов (мелкого калибра, артериол, прекапилляров)
3. на уровне вен и венул

Эталон ответа: 2.

Задание 12. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

К прямым ингибиторам тромбина относятся:

1. дабигатран
2. низкомолекулярные гепарины
3. ацетилсалициловая кислота

Эталон ответа: 1.

Задание 13. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При передозировке гепарина могут возникать такие побочные эффекты, как:

1. тубулоинтерстициальные нефриты, токсические гепатиты
2. повышение коагулирующего потенциала крови («синдром рикошета»)
3. кровотечения и кровоизлияния

Эталон ответа: 3.

Задание 14. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Низкомолекулярный гепарин блокирует следующие факторы свертывания крови:

1. Xa
2. IX, X, XI, XII
3. II, V, VII, IX

Эталон ответа: 1.

Задание 15. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Непрямые антикоагулянты относятся к классу:

1. глобулинов
2. сульфатированных аминокликанов
3. антагонистов витамина K1

Эталон ответа: 3.

Задание 16. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При верификации диагноза идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура терапию, как правило, начинают с использования:

1. Глюкокортикостероидов
2. Иммуноглобулинов
3. Агонистов тромбоцетиновых рецепторов

Эталон ответа: 1.

Задание 17. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При некупирующемся кровотечении из носа, удлинении времени свертывания крови по Ли-Уайту до 24 мин наиболее эффективен:

1. транексам
2. викасол,
3. криопреципитат

Эталон ответа: 3.

Задание 18. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При геморрагическом синдроме у пациента с острым лейкозом и критической тромбоцитопенией наименьшая эффективность при назначении :

1. Транексамовой кислоты
2. Свежезамороженной плазмы
3. Концентрата тромбоцитов

Эталон ответа: 1. Транексамовой кислоты

Задание 19. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

При верификации тромбоцитопенической пурпуры при количестве $Plt > 30-50,0 \times 10^9/l$ и отсутствии геморрагического синдрома показано:

1. Динамическое наблюдение, ангиопротекторы
2. Назначение глюкокортикостероидов в малых дозах
3. Комплексный препарат иммуноглобулина перорально

Эталон ответа: 1. Динамическое наблюдение, ангиопротекторы

Задание 20. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Больным ИТП при геморрагическом синдроме и количестве Plt менее $30-50,0 \times 10^9/l$ рекомендовано:

1. Динамическое наблюдение
2. Ангиопротекторы
3. Глюкокортикостероиды

Эталон ответа: 3.

Задание 21. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Первичным больным с ИТП при отсутствии геморрагического синдрома и $TЦП < 10-20,0 \times 10^9/l$ рекомендовано :

1. Динамическое наблюдение
2. Начало терапии глюкокортикостероидами в малых дозах
3. Начало терапии глюкокортикостероидами в стандартных дозах

Эталон ответа: 3.

Задание 22. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Оптимальными дозами протамина сульфата при гипергепаринемии являются:

1. 0,5 мг из расчета на 1 мг циркулирующего гепарина
2. 1 мг из расчета на 1 мг циркулирующего гепарина
3. 2,5 мг из расчета на 1 мг циркулирующего гепарина

Эталон ответа: 2.

Задание 23. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Как гемостатическое средство - растворы хлорида кальция - применяются при нарушениях:

1. тромбоцитарного компонента гемостаза

2. сосудистого и коагуляционного компонента гемостаза
3. Фибринолитических кровотечений

Эталон ответа: 1.

Задание 24. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Показанием к терапии внутривенными иммуноглобулинами не является:

1. urgentные ситуации (массивные кровотечения, травмы, неотложные хирургические вмешательства, удаление зуба, СЭ),
2. сахарный диабет 1 типа, гипертоническая болезнь,
3. лечение и родоразрешение беременных женщин с ИТП.
4. язвенная болезнь желудка

Эталон ответа: 4.

Задание 25. Инструкция: Выберите один правильный ответ.

Показанием к спленэктомии при ИТП не является:

1. резистентность к ГКС терапии,
2. потеря ответа или полного ответа после терапии 1-й линии (ГКС и ВВИГ)
3. тяжелые некупируемые препаратами 1-й линии (ГКС и ВВИГ) обострениях ИТП у беременных женщин во II триместре беременности (12-20 нед).
4. срок заболевания в течение 2-х недель

Эталон ответа: 4.

ЗАДАНИЯ ОТКРЫТОГО ТИПА:

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задание 1. У больной 48 лет затянувшийся пароксизм мерцательной аритмии (более 48 часов). В качестве подготовки к плановой электроимпульсной терапии проводится антикоагулянтная терапия варфарином в дозе 5 мг/сутки. Показатель МНО у пациентки в течение всего срока приема антикоагулянта – 1,5.

Вопрос. Укажите длительность терапии варфарином до и после кардиоверсии и оцените адекватность дозы клинической ситуации.

Эталон ответа. Варфаринотерапия: до кардиоверсии – 3 недели, после – 4 недели; целевое МНО – 2,0-3,0.

Задание 2. Пациент 50 лет с дилатационной кардиомиопатией на фоне декомпенсации ХСН (IV ФК по NYHA) находится на постельном режиме в стационаре. На ЭКГ регистрируется синусовая тахикардия с частотой 110 в минуту; данные эхокардиографии: дилатация обоих желудочков и левого предсердия, пристеночные тромбы в полостях камер сердца не визуализируются.

Вопрос. Назначьте терапию антикоагулянтами.

Эталон ответа. НМГ, например, эноксапарин натрий п/к 0,4 мл 1 р/сутки в течение всего периода постельного режима.

Задание 3. У пациента 48 лет в анамнезе – аллергия на прием салицилатов. Показан прием антиагрегантов.

Вопрос. Какие тромбоцитарные антиагреганты и в каких дозах можно ему назначить в рамках терапии стенокардии напряжения?

Эталон ответа. Клопидогрел 75 мг 1 р/сутки неопределенно долго.

Задание 4. Пациенту 69 лет планируется проведение артропластики тазобедренного сустава.

Вопрос. Предложите меры медикаментозной профилактики тромбоза глубоких вен нижних конечностей.

Эталон ответа. НМГ, например, эноксапарин натрий п/к 40 мг за 12 часов до операции, затем та же доза 1 раз в сутки в послеоперационном периоде или ривароксабан доза 10 мг 1 раз в сутки, через 10 часов после операции и затем в течение 5 недель при эндопротезировании тазобедренного сустава и в течение 2 недель при эндопротезировании коленного сустава.

Задание 5. У пациента 68 лет с хронической почечной недостаточностью развился тромбоз подключичной вены.

Вопрос. Какой антикоагулянтный препарат используется при данной клинической ситуации?

Эталон ответа: Препаратом выбора является нефракционированный гепарин.

Задание 6. На прием гематолога обратилась беременная 40 лет ИМТ – норма, тромбоз нижних конечностей в анамнезе. Показана профилактика ВТЭО.

Вопрос. Укажите группу препаратов, влияющих на гемостаз, прием которых во время беременности полностью противопоказан в связи с выявленным тератогенным действием и развитием кровотечений у плода.

Эталон ответа. Непрямые антикоагулянты.

Задание 7. Пациент, 49 лет, с острым коронарным синдромом, сопровождающимся подъемом сегмента ST, доставлен в стационар, в котором отсутствует кардиохирургическая служба. В анамнезе перенесенный 5 месяцев назад ишемический инсульт.

Вопрос. Показана ли пациенту тромболитическая терапия?

Эталон ответа. Тромболитическая терапия не показана.

Задание 8. У пациента на фоне антикоагулянтной терапии по поводу ТЭЛА развилась гепарининдуцированная тромбоцитопения II типа.

Вопрос. Какой препарат необходимо назначить ?

Эталон ответа. Показано назначение фондапаринукса натрия.

Задание 9. Пациент, 61 год, в течение 5 месяцев с целью профилактики тромбозов после перенесенного инфаркта миокарда и сопутствующего атеросклероза сосудов нижних конечностей получает тиклопидин 250 мг 2 раза в сутки в качестве антиагрегантной терапии. В общем анализе крови, взятом сегодня, содержание нейтрофилов составило $1.0 \cdot 10^9/\text{л}$.

Вопрос. Укажите возможную причину, обусловившую такое содержание нейтрофилов в периферической крови, и предложите дальнейшую тактику.

Эталон ответа. Побочное действие тиклопидина; отмена препарата и назначение ацетилсалициловой кислоты 75-100 мг/сутки или клопидогрела 75 мг/сутки.

Задание 10. У пациента 66 лет диагноз ИБС, стенокардия напряжения ФК III. Постинфарктный кардиосклероз (инфаркт миокарда в 2013 году), коронаросклероз (коронарография в 2013 г., 2014 г.). Постоянная форма фибрилляции предсердий. Гипертоническая болезнь III ст. Риск ССО4. ХСН II Б, ФК III. Проводится терапия (препараты однократно в день) верошпироном 25 мг, бисопрололом 5 мг, типа.

Вопросу. Каккой препарааторвастатином 20 мг, дигоксином 0,125 мг, варфарином 5 мг.

Вопрос. Укажите лабораторный показатель и его целевое значение для оценки эффективности и безопасности назначения варфарина.

Эталон ответа. Эффективные и безопасные дозы варфарина находятся в диапазоне МНО 2.0-3.0.

Задание 11. Больная 34 лет обратилась к стоматологу с жалобами на повышенную кровоточивость слизистых полости рта, отмечаются также носовые кровотечения. Со слов больной, в течение недели лечилась большими дозами ацетилсалициловой кислотой от простуды. При осмотре обильные петехиальные высыпания на слизистой щек, губ, десен, туловище. Лабораторные исследования гемостаза: время кровотечения – 15 мин.; время свертывания – 6 мин.; фибриноген – 2 г/л; протромбин – 90%; АЧТВ – норма; тромбоцитов – 200×10^9 /л. Симптом «щипка» «++».

Вопрос. Какой вид патологии гемостаза, предположительно, наблюдается у пациента?

Эталон ответа. У больной имеет место нарушение тромбоцитарного механизма гемостаза, связанного с приемом АСК, и развитие аспирин-ассоциированной тромбоцитопатии с геморрагическим синдромом.

Задание 12. Больной обратился к участковому терапевту с жалобами на тупые, ноющие малоинтенсивные боли и ощущение тяжести в подложечной области через 15-20 минут после еды, тошноту, изжогу. Боли в подложечной области беспокоят последние 4-5 недель, несколько уменьшаются после приема но-шпы, альмагеля. Около недели назад пациент отметил эпизод появления черного стула в течение 2-х суток. Больной страдает ИБС; 1,5 года назад перенес инфаркт миокарда, 10 месяцев назад проведена операция стентирования коронарных артерий (установлено 2 стента). Пациент получает медикаментозное лечение по поводу ИБС, в том числе, тромбо асс (АСК) и клопидогрел. В ОАК: эр. $3,11 \times 10^{12}$ /л, Нб 103 г/л, лейкоц. $5,6 \times 10^9$ /л. СОЭ 8 мм/час. ЭКГ: ритм синусовый, 72 в 1 мин; RI> RII> RIII, в I, aVL, v1-4 отведениях зубец Q > 1/3 зубца R, зубец T отрицательный. При ФГДС – эрозивный гастрит, в просвете желудка – сгустки крови. У больного имеет место НПВП – ассоциированная гастропатия, обусловленная приемом АСК (Тромбо асс). Эрозивный гастрит. Состоявшееся желудочно-кишечное кровотечение. Постгеморрагическая анемия легкой степени. ИБС: стабильная стенокардия II ФК, ПИКС по передней стенке и верхушке ЛЖ.

Вопрос. Определите план ведения пациента с использованием медикаментозных и немедикаментозных методов лечения.

Эталон ответа. Показаны: 1. Диетотерапия. 2. Отмена АСК. 3. Гастропротекторы - ингибиторы протонной помпы. 4. Исследование обмена железа. 5. Назначение препаратов железа парентерально.

Задание 13. У пациентки 40 лет слабость, головокружение, синяки на коже, кровоточивость десен, меноррагии. Симптоматика развилась после перенесенной 2 недели назад ангины. Общее состояние средней степени тяжести. Кожа бледная с многочисленными петехиями и экхимозами. Периферические лимфоузлы не увеличены, стерналгия и оссалгия не определяются. Пульс – 110 уд./мин., ритмичный. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. В анализе крови: эр. – $3,5 \times 10^{12}$ /л, Нб – 120 г/л, ЦП – 0,9, тромб. – 17×10^9 /л, лейкоц. – $6,4 \times 10^9$ /л. В миелограмме: мегакариоциты без отшнуровки тромбоцитов, раздражение эритроидного ростка. Верифицирован диагноз ИТП.

Вопрос. Какие показания к началу лечения у пациентки?

Эталон ответа. Геморрагический синдром (в качестве основного определяющего фактора) и тромбоцитопения менее $30-50 \times 10^9$ /л.

Задание 14. У пациентки через 2 недели после перенесенной назад ангины появились слабость, головокружение, синяки на коже, кровоточивость десен, меноррагии. При осмотре состояние средней степени тяжести, бледность кожи, многочисленные петехии и экхимозы; периферические лимфоузлы не увеличены, стерналгия и оссалгия не

определяются, гепатоспленомегалии, лимфаденопатии нет. В ОАК: эр. – $3,5 \cdot 10^{12}/л$, Нб – $120 г/л$, ЦП – 0,9, тромб. – $17 \times 10^9/л$, лейкоц. – $6,4 \times 10^9/л$. В миелограмме: мегакариоциты без отшнуровки тромбоцитов, раздражение эритроидного ростка. Верифицирован диагноз ИТП.

Вопрос. Какое патогенетическое лечение показано пациентке?

Эталон ответа. В качестве 1-й линии терапии – пульс терапия ГКС или ВВИГ. Гемостатическая терапия. При отсутствии эффекта от терапии - перевод на вторую линию терапии: спленэктомия, агонисты тромбопоэтиновых рецепторов.

Задание 15. Пациентка 25 лет в возрасте 15 лет перенесла первичную иммунную тромбоцитопению (ИТП), на фоне терапии ГКС достигнута продолжительная ремиссия. Настоящая беременность первая, самостоятельная, срок 12 недель. В общем анализе крови Нв $120 г/л$, эритроциты $4,2 \times 10^{12}/л$, тромбоциты $180 \times 10^9/л$, лейкоциты $4,0 \times 10^9/л$, в коагулограмме – без патологии, при УЗИ брюшной полости, щитовидной железы патологии не выявлено.

Вопросы. Каков диагноз и тактика ведения?

Эталон ответа. Диагноз: хроническая ИТП, стойкая ремиссия. При стабильном состоянии, количестве тромбоцитов более $50,0 \times 10^9/л$ и при $30-50,0 \times 10^9/л$ и отсутствии геморрагического синдрома показано активное динамическое наблюдение. Кратность мониторинга показателей крови - 1 раз в месяц, после 28 недель - 1 раз в 2 недели, после 36 недель – еженедельно.

Задание 16. Пациентка 20 лет в возрасте 12 лет перенесла первичную иммунную тромбоцитопению (ИТП), на фоне терапии ГКС достигнута продолжительная ремиссия. В сроке 16 недель беременности в общем анализе крови Нв $120 г/л$, эритроциты $4,2 \times 10^{12}/л$, тромбоциты $180 \times 10^9/л$, лейкоциты $4,0 \times 10^9/л$, в коагулограмме – без патологии.

Вопрос. Какова лечебная тактика в зависимости от уровня тромбоцитов при пролонгировании беременности? Какова цель терапии ИТП при беременности?

Эталон ответа. У пациентки хроническая ИТП, стойкая ремиссия. При стабильном состоянии, количестве тромбоцитов более $50,0 \times 10^9/л$ и при $30-50,0 \times 10^9/л$ и отсутствии геморрагического синдрома показано активное динамическое наблюдение. Кратность мониторинга показателей крови - 1 раз в месяц, после 28 недель - 1 раз в 2 недели, после 36 недель – еженедельно. Целью терапии беременных с ИТП является повышение количества Plt до минимального уровня, обеспечивающего безопасность вынашивания и родоразрешения ($\geq 50 \times 10^9/л$).

Задание 17. Пациентка 40 лет с ИМТ $40 кг/м^2$, 3 родами в анамнезе, планирует беременность.

Вопрос: С какого срока беременности необходимо проведение тромбопрофилактики ?

Эталон ответа: При подсчете факторов риска ВТЭО: возраст старше 35 лет -1 балл, ожирение ИМТ $>40 кг/м^2$ – 2 балла, 3 родов в анамнезе – 1 балл. Всего 4 балла. Учитывая высокий риск ВТЭО, показана тромбопрофилактика НМГ с 1 триместра беременности. Длительность тромбопрофилактики в послеродовом периоде не менее 10 дней, определяется наличием дополнительно акушерских факторов риска.

Задание 18. У ребенка 2 лет после падения возник кожный геморрагический синдром по гематомному типу. В коагулограмме: время кровотечения - 6 мин, ПВ - 13 сек (референтный интервал 16-20 сек), АЧТВ - 92 сек (20–45 сек), фибриноген - 2,8 г/л (2-4 г/л), тромбоциты - $280 \times 10^9/л$ ($180 - 320 \times 10^9/л$), активность ф.VIII - 4%, активность ф.IX -95%. При молекулярно-генетическом исследовании была выявлена мутация в гене фактора VIII.

Вопрос: Поставьте диагноз.

Эталон ответа: у ребенка наследственная гемофилия А.

Задание 19. У пациентки с ИТП при уровне тромбоцитов 50×10^9 /л кровопотеря в родах и послеродовом периоде более 1 литра.

Вопрос. Какова тактика терапии?

Эталон ответа. Согревание пациентки, сочетанная терапия ВВИГ и ГКС (ВВИГ 400 мг/кг, курсовой дозой 2 г/кг, распределенной на 2-5 инфузий), преднизолон внутрь 0,5 мг/кг массы тела, введение СЗП в объеме ≥ 1000 мл, транексамовая кислота.

Задание 20. Пациентка 28 лет была доставлена по скорой помощи в гинекологическое отделение с маточным кровотечением. В анамнезе употребление наркотических препаратов. При осмотре петехии, кровоточивость десен, следы инъекций в области кубитальных вен. Проведены необходимые лечебные мероприятия (введение транексама, выскабливание полости матки). В общем анализе крови Нв 118 г/л, эритроциты $4,2 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты единичные, лейкоциты $3,9 \times 10^9$ /л, СОЭ 27 мм в час. При обследовании на ВИЧ инфекцию методом ИФА и иммуноблоттинга – положительные результаты.

Вопрос. Что является основным методом лечения при тромбоцитопении у ВИЧ инфицированных?

Эталон ответа. Основным методом лечения при тромбоцитопении у ВИЧ-инфицированных является антиретровирусная терапия.

Задание 21. Пациентка 28 лет была доставлена по скорой помощи в гинекологическое отделение с маточным кровотечением. В анамнезе употребление наркотических препаратов. При осмотре петехии, кровоточивость десен, следы инъекций в области кубитальных вен. Проведены необходимые лечебные мероприятия (введение транексама, выскабливание полости матки). В общем анализе крови Нв 118 г/л, эритроциты $4,2 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты единичные, лейкоциты $3,9 \times 10^9$ /л, СОЭ 27 мм в час. При обследовании на ВИЧ инфекцию методом ИФА и иммуноблоттинга – положительные результаты.

Вопрос. Какая терапия проводится при тромбоцитопении с геморрагическим синдромом, обусловленным ВИЧ инфекцией?

Эталон ответа. В первой линии терапии при тромбоцитопении с геморрагическим синдромом используются следующие препараты: глюкокортикоиды в дозе 0,5–2 мг/кг в сутки 2–4 нед; ВВИГ 0,4 г/кг в сутки 5 сут или 1 г/кг в сутки 1–2 сут; комбинация глюкокортикоидов и ВВИГ.

Задание 22. У пациента 16 лет кровотечение из носа и выраженная боль в правом локтевом и коленном суставах. Диагностирована гемофилия, тип А. При осмотре: суставы увеличены в размерах, деформированы, гиперемия и гипертермия кожи над ним. В анализе крови: эр. – $3,9 \times 10^{12}$ /л, Нв – 130 г/л, ЦП – 1,0, лейкоциты – $5,4 \times 10^9$ /л, тромбоциты – 220×10^9 /л, СОЭ – 6 мм/ч. Время свертывания крови по Ли-Уайту – 24 мин. АЧТВ -56 сек, фибриноген 2,4 г/л, при сохранении других показателей в пределах нормальных значений. Выявлено снижение активности FVIII фактора 2% (50-150%).

Вопрос. Что является основным методом профилактики и лечения данной патологии?

Эталон ответа. Специфическая заместительная терапия концентратами FVIII фактора плазменного гемостаза; для профилактики ингибиторной формы - длительного (на протяжении многих лет) применения пациентом одного типа препаратов- инфузия препарата FVIII в дозе 20-40 МЕ/кг 1 раз в 2 дня или 3 раза в неделю.

Задание 23. У пациента 19 лет, с детства страдающего гемофилией А, гемартрозы суставов, спонтанная кровоточивость. Уровень фактора VIII < 1% (норма 50-150%). После падения развилась забрюшинная гематома.

Вопрос. Каков рекомендуемый уровень фактора при начальной и поддерживающей дозах концентрата FVIII фактора?

Эталон ответа. При начальной дозе уровень фактора составляет 80-100%, введения 3-5 дни, при поддерживающей - достигаемый уровень 30-60%, 3-5 дней и более.

Задание 24. Пациент 26 лет страдает гемофилией В с детства, гемартроз коленных суставов, находится на поддерживающей терапии концентратом IX фактора. После проведения интенсивной терапии при аппендэктомии отмечено появление кровотечений при проведении профилактической терапии, отсутствие достаточного повышения уровня фактора в крови после введения препарата. Методом Бетезда в коагулологической лаборатории дважды с интервалом 1 неделю определен титр ингибитора 1,6 БЕ, диагностирована ингибиторная форма.

Вопрос. Какова дальнейшая тактика?

Эталон ответа. Показано использование препаратов с шунтирующим механизмом действия для купирования кровотечения: антиингибиторный коагулянтный комплекс (АИКК) и активированный рекомбинантный фактор VII (эптаког альфа активированный). АИКК назначается в дозе 50 – 100 Ед/кг каждые 12 часов (максимальная суточная доза 200 Ед/кг); эптаког альфа (активированный) назначается в дозе 90 – 120 мкг/кг каждые 2 – 4 часа до остановки кровотечения. Возможно однократное введение в сутки в дозе 270 мкг/кг.

Задание 25. У женщины 64 лет на фоне болезни Рандю-Ослера развилось тяжелое носовое кровотечение с кровопотерей до 2хлитров и последующим появлением кровотечения из ушей, кровавой рвоты, экхимозов в зоне инъекций, олигурии с мочой вида «мясных помоев». Пациентка заторможена, на вопросы отвечает односложно, вялое рукопожатие, снижение объема отделяемой мочи, пожелтение кожных покровов. В общем анализе крови: Нв 60г\л, эр $2,6 \times 10^{12}$ \л, фрагментация эритроцитов («шизоциты»), уровень тромбоцитов 30×10^9 \л; время свертывания крови по Ли-Уайту 13мин; в коагулограмме: уровень антитромбина 65%, фибриноген 0,8г\л, спонтанный фибринолиз, резкое удлинение фибринолитической активности, АЧТВ 52сек. МНО 1,5, уровень Д-димера 4642,4 нг\мл, повышение РФМК до 18 мг/100 мл; тромбиновое время – 17.8сек. Верифицирован диагноз: Синдром ДВС на фоне массивного кровотечения. Осложнения – анемия, тромбоцитопения.

Вопрос. Перечислите лекарственные средства и компоненты крови, необходимые в этом случае.

Эталон ответа. На догоспитальном этапе введение транексамовой кислоты В стационаре введение СЗП в объеме не менее 1,0-1,5 литров в сутки быстро в\в капельно дробно до уровня фибриногена 2г\л, трансфузии тромбоконцентрата 1-2 дозы до уровня тромбоцитов более 50×10^9 \л, эритроцитосодержащие компоненты в соотношении «эритроциты: СЗП: криопреципитат=1:1:1», криопреципитат 1 Доза на 10 кг, рекомбинантный активированный VIIфактор (90-110мкг\кг, при необходимости повторяется каждые 3 часа), коррекция гипокальциемии.

Задание 26. Больная 25 лет была доставлена в стационар с апоплексией яичника на фоне "спонтанных" синяков на коже, носовых кровотечений через 2 недели после обострения хронического тонзиллита. 3 года назад первичная тромбоцитопеническая пурпура, ремиссия. При лабораторном исследовании в ОАК: тромбоциты $1-5 \times 10^9$ \л, Нв 99г\л, Нст 28%, лейкоц 4.26х10⁹\л, фибриноген 2,9г\л, умеренное снижение фибринолитической активности, уровень антитромбина 3 -78%.

Вопрос. Каков диагноз у данной пациентки? Какова тактика ведения?

Эталон ответа. ИТП, рецидив. Осложнения: кровоизлияние в яичник, маточное, носовое кровотечение, кожный геморрагический синдром. В первой линии терапии показано

назначение ГКС в дозе 1 мг/кг массы тела, антифибринолитики - транексам, коррекция хронической постгеморрагической анемии препаратами железа. При отсутствии эффекта ВВИГ.

Задание 27. У пациентки 65 лет на фоне терапии варфарином развились некрозы пальцев рук.

Вопрос. Назовите возможную причину и механизм развития данного состояния.

Эталон ответа. Дефицит протеинов С и/или S. Варфарин по механизму действия является антагонистом витамина К, тогда как протеин С, S – естественные антикоагулянты, синтез которых зависит от содержания витамина К.

Задание 28. Пациент Н., 55 лет, на фоне терапии нефракционированным гепарином в дозе 20000 Ед/сут через неделю применения снизилась антикоагулянтная активность.

Вопрос. Какова возможная причина и механизм данного феномена?

Эталон ответа. Дефицит антитромбина 3. Антитромбин является кофактором гепарина, при его истощении эффективность гепаринотерапии снижается.

Задание 29. У больного 53 лет после ДТП выявлены открытый перелом правой голени и артериальное кровотечение. Проведены следующие мероприятия: на месте происшествия наложен жгут на бедро; по скорой помощи - обезболивание, иммобилизация конечности; транспортировка в сосудистое отделение через 4-5 часов после наложения жгута. В ОАК: Нв 70г\л.

Вопрос. Какие экстренные мероприятия наряду с хирургическим пособием по остановке кровотечения необходимо провести больному.

Эталон ответа: Учитывая наличие краш-синдрома, показано проведение плазмафереза с последующим введением СЗП, эритроцитарной массы, кристаллоидов.

Задание 30. Больной 62 лет экстренно госпитализирован в хирургическое отделение госпиталя ветеранов войн в связи с тромбозом правой подколенной артерии. В анализе крови: гемоглобин - 210 г/л, эритроциты - $6,7 \times 10^{12}/л$, тромбоциты $600 \times 10^9/л$, СОЭ - 1 мм/ч. В коагулограмме Д-димер 2000 нг\мл, РФМК 10мг%, фибриноген 6г\л, АЧТВ 19сек. Проводилась терапия гепарином и декстраном. В связи с развившейся гангреной конечности произведена ее ампутация на уровне средней трети бедра. Через 10 дней после операции развился тромбоз бедренной артерии на второй ноге, затем левой локтевой артерии. Произведена ампутация левой нижней конечности. Выявлена спленомегалия + 3см из-под края реберной дуги. Гематологом диагностирована истинная полицитемия, осложненная вторичной коагулопатией, артериальными тромбозами.

Вопрос: Какова лечебная тактика при данной патологии?

Эталон ответа: На фоне терапии антикоагулянтами, дезагрегантами назначена патогенетическая терапия - циторедуктивная терапия гидроксикарбамидом 500 мг 2 раза в день, эритроцитаферез.

ВОПРОСЫ ДЛЯ СОБЕСЕДОВАНИЯ

Задание 1. Дайте объяснение снижению эффективности гипокоагуляционного действия нефракционированного гепарина в дозе 20000 Ед/сутки через неделю его использования.

Эталон ответа: Снижение эффективности гипокоагуляционного действия нефракционированного гепарина объясняется истощением в плазме антитромбина.

Задание 2. Дайте объяснение нарушениям в коагулограмме (АЧТВ более 200 сек (референтный интервал 20–45 сек), протромбиновое время более 200 сек (16-20 сек),

тромбиновое время более 200 сек (14-17 сек)), анализ крови на которую был взят у пациентки в реанимационном отделении из подключичного катетера.

Эталон ответа: изменения в коагулограмме обусловлены взятием крови из подключичного катетера, промытого гепарином.

Задание 3. Поставьте предварительный диагноз пациенту с нарушением сосудисто-тромбоцитарного гемостаза и наличием дефицита антигена фактора VIII и сниженной адгезивности и агрегации тромбоцитов на ристомидин.

Эталон ответа: Наиболее вероятно наличие болезни Виллебранда.

Задание 4. Дайте объяснение развитию тяжелого кровотечения у больного гемофилией А на фоне применения терапии концентратами фактора VIII.

Эталон ответа: образовался иммунный ингибитор фактора VIII на фоне применения терапии концентратами фактора VIII.

Задание 5. Предложите варианты терапии у пациентки с антифосфолипидным синдромом с привычной невынашиваемостью беременности на время беременности.

Эталон ответа: Возможно назначение низкомолекулярного гепарина; низкодозированного аспирина до 36-37 недель; профилактических доз иммуноглобулинов; витамина Д₃ и препаратов кальция.

Задание 6. Ответьте на вопрос, можно ли при гемартрозе коленного сустава у пациента с гемофилией А использовать холод местно.

Эталон ответа. При гемартрозе коленного сустава у пациента с гемофилией А холод на пораженный сустав противопоказан.

Задание 7. Назовите препарат – антидот гепарина при его передозировке и развитием кровотечения, его дозу.

Эталон ответа. При передозировке гепарина с кровотечениями антидотом является протамина сульфат в дозе 1 мг из расчета на 1 мг циркулирующего гепарина

Задание 8. Поясните механизм развития тромбоцитопатии при приеме ацетилсалициловой кислоты.

Эталон ответа. Прием ацетилсалициловой кислоты вызывает тромбоцитопатию вследствие ингибции циклооксигеназы

Задание 9. Поясните, при каких нарушениях системы гемостаза применяются растворы хлорида кальция как гемостатическое средство.

Эталон ответа. При нарушениях тромбоцитарного компонента гемостаза.

Задание 10. Назовите основные задачи гемостатической терапии тромбоцитопений.

Эталон ответа. Гемостатическая терапия при тромбоцитопениях направлена на повышение адгезивных и агрегационных свойств тромбоцитов.

Задание 11. Назовите основные задачи программы гемостатической терапии при геморрагическом васкулите.

Эталон ответа: Терапия должна быть иммунокорректирующей.

Задание 12. Назовите прямые ингибиторы тромбина.

Эталон ответа: Прямым ингибитором тромбина является дабигатран.

Задание 13. Назовите критерии выбора препарата для лечения ингибиторной формы гемофилии.

Эталон ответа: критерии выбора препарата для лечения ингибиторной формы гемофилии должны основываться на титре ингибитора и клиническом ответе на терапию

Задание 14. Поясните, в чем заключается суть профилактической заместительной терапии гемофилии.

Эталон ответа: профилактическая заместительная терапия гемофилии - это систематическое применение факторов свертывания крови

Задание 15. Дайте рекомендации по проведению заместительной терапии при вакцинировании ребенка с гемофилией.

Эталон ответа: при проведении вакцинирования ребенка с гемофилией введение поддерживающего препарата заместительной терапии проводится в день вакцинации.

Задание 16. Дайте рекомендации по способу введения препаратов при вакцинировании ребенка с гемофилией.

Эталон ответа: при проведении вакцинирования ребенка с гемофилией предпочтительно оральное введение препарата.

Задание 17. Назовите режимы применения концентратов FVIII+vWF при болезни Виллебранда.

Эталон ответа: при БВ применение концентратов FVIII+vWF возможно для проведения терапии в следующих режимах: по требованию (для купирования кровотечения); в профилактическом режиме (для предотвращения возникновения геморрагического синдрома).

Задание 18. Поясните, как проводится расчет дозы концентратов факторов свертывания крови и определяется продолжительность лечения при БВ.

Эталон ответа: при БВ расчет дозы концентратов факторов свертывания крови FVIII+vWF и продолжительность лечения проводится исходя из вида кровотечения, базовой активности дефицитных факторов и цели лечения.

Задание 19. Назовите компоненты крови, применяемые при отсутствии факторов свертывания крови при БВ.

Эталон ответа: при БВ в исключительных случаях при отсутствии специфических гемостатических препаратов (факторов свертывания FVIII+vWF) рекомендовано применение СЗП, криопреципитата.

Задание 20. Определите показания для профилактического применения факторов свертывания крови FVIII+vWF при БВ.

Эталон ответа. Профилактическое лечение концентратами факторов свертывания крови FVIII+vWF рекомендовано пациентам с тяжелым клиническим течением БВ (в основном 3 типа) с рецидивирующими кровотечениями из слизистых оболочек или с кровоизлияниями в суставы.

Задание 21. Назовите условия проведения оперативного вмешательства или проведение инвазивной процедуры при БВ.

Эталон ответа: Любое оперативное вмешательство или проведение инвазивной процедуры рекомендовано проводить на фоне заместительной терапии концентратами факторов свертывания крови. Цель гемостатической терапии при хирургическом лечении является достижение уровня FVIII:C > 50%.

Задание 22. Назовите показания для назначения десмопрессина при БВ.

Эталон ответа: показаниями к назначению десмопрессина являются легкие формы клинического течения БВ 1 и 2 типов (кроме 2В).

Задание 23. Поясните, как проводится расчет дозы НМГ при развитии ВТЭО у беременной.

Эталон ответа: при ВТЭО рекомендовано использование терапевтических доз НМГ, рассчитанных на текущий вес пациентки.

Задание 24. Дайте рекомендации по проведению терапии НМГ при развитии ВТЭО у беременной.

Эталон ответа. При возникновении ВТЭО во время беременности рекомендовано проводить курс лечения НМГ (при отсутствии осложнений при введении препарата) с момента выявления показаний до завершения беременности и в течение 6 недель после родоразрешения. Дальнейший курс лечения определяется динамикой течения ВТЭО и имеющимися факторами риска.

Задание 25. Поясните, как проводится терапия НМГ при положительной динамике и отсутствии клинической картины в случае развития ВТЭО у беременной.

Эталон ответа: после эпизода ВТЭО при положительной динамике в лечении и отсутствии клинической картины проводится смена лечебной дозы НМГ на промежуточную или профилактическую дозу до завершения беременности и в течение 6 недель после родоразрешения.

Задание 26. Дайте рекомендации по тактике врача в случае выявления у беременной повышенного уровня D-димера при отсутствии других клинических и лабораторных признаков ВТЭО.

Эталон ответа: не рекомендовано назначать антикоагулянтную терапию при повышении уровня D-димера и отсутствии других клинических и лабораторных признаков ВТЭО.

Задание 27. Дайте рекомендации по тактике врача при дефиците антитромбина у беременной.

Эталон ответа: Рекомендуется у пациенток с врожденным или приобретенным дефицитом уровня антитромбина (менее 70%) во время беременности назначение терапевтических доз НМГ с применением препарата антитромбин III для коррекции уровня антитромбина непосредственно перед планированием беременности, родоразрешением и в послеродовом периоде.

Задание 28. Поясните, почему антагонисты витамина К (варфарин) не рекомендован для профилактики ВТЭО во время беременности.

Эталон ответа: АВК проникают через плаценту и оказывают тератогенное действие, могут явиться причиной потери беременности, развития кровотечения у плода и нарушения развития нервной системы. Женщинам, планирующим беременность, рекомендовано заменить АВК на НМГ.

Задание 29. Поясните роль прямых ингибиторов тромбина и ингибиторов Ха фактора для профилактики и лечения ВТЭО у беременных.

Эталон ответа. Не рекомендуется применение прямых ингибиторов тромбина и ингибиторов Ха фактора во время беременности и в период грудного вскармливания, так как могут проникать через плаценту и репродуктивные риски на данный момент неизвестны.

Задание 30. Дайте рекомендации по тактике врача при непереносимости препаратов из группы гепаринов или гепарин-индуцированной тромбоцитопении при беременности.

Эталон ответа. Если у пациентки обнаруживается непереносимость препаратов из группы гепаринов или гепарин-индуцированная тромбоцитопения (ГИТ), то рекомендовано назначить Фондапаринукс натрия.

Задание 31. Обозначьте современные подходы к назначению ацетилсалициловой кислоты в соответствии с клиническими рекомендациями при риске развития ВТЭО у беременной.

Эталон ответа: использовать ацетилсалициловую кислоту для тромбопрофилактики во время беременности не рекомендовано.

Задание 32. Назовите состав концентратов протромбинового комплекса (КПК).

Эталон ответа: состав концентратов протромбинового комплекса (КПК) - факторы свертывания крови II, VII, IX и X в комбинации [протромбиновый комплекс] и факторы свертывания крови II, IX и X в комбинации.

Задание 33. Назовите возможные составляющие терапии при дефиците FII фактора свертывания крови.

Эталон ответа: при дефиците FII фактора свертывания крови используются концентрат протромбинового комплекса, СЗП, транексамовая кислота.

Задание 34. Назовите лекарственные средства, используемые для лечения тромботических осложнений при пароксизмальной ночной гемоглобинурии вследствие внутрисосудистого гемолиза.

Эталон ответа: для лечения острых тромбозов любой локализации при ПНГ используются НМГ в лечебных дозах.

Задание 35. Назовите лекарственное средство, наиболее эффективное для профилактики тромботических осложнений при ПНГ.

Эталон ответа. Лечение экулизумабом приводит к остановке внутрисосудистого гемолиза, снижению частоты тромботических осложнений, к достоверному увеличению продолжительности жизни пациентов с ПНГ.

ЗАДАНИЯ НА ДОПОЛНЕНИЕ

1. Терапия производными кумарина антикоагулянтами проводится под контролем _____.

Эталон ответа: МНО.

2. В первой линии терапии ИТП используются _____.

Эталон ответа – глюкокортикоиды.

3. В основе патогенетического лечение гемофилии типа А лежит введение _____ фактора свертывания.

Эталон ответа: VIII.

4. В основе патогенетического лечение гемофилии типа В лежит введение _____ фактора свертывания.

Эталон ответа: IX.

5. Под _____ заместительной терапией гемофилии подразумевают систематическое применение факторов свертывания крови.

Эталон ответа: профилактической.

6. В лечении дефицита протеина С _____ использование варфарина.

Эталон ответа: не рекомендовано.

7. Ривароксабан является прямым ингибитором фактора _____.

Эталон ответа: Ха.

8. В основе антиагрегантного действия ацетилсалициловой кислоты лежит необратимое ингибирование _____.
 Эталон ответа: циклооксигеназы.
9. Десмопрессин используют в терапии легких форм болезни Виллебранда _____ типа.
 Эталон ответа: I.
10. К классу _____ относится препарат клопидогрел.
 Эталон ответа: тиенопиридинов.

КРИТЕРИИ оценивания компетенций и шкалы оценки

Оценка «неудовлетворительно» (не зачтено) или отсутствие сформированности компетенции	Оценка «удовлетворительно» (зачтено) или удовлетворительный (пороговый) уровень освоения компетенции	Оценка «хорошо» (зачтено) или достаточный уровень освоения компетенции	Оценка «отлично» (зачтено) или высокий уровень освоения компетенции
Неспособность обучающегося самостоятельно продемонстрировать знания при решении заданий, отсутствие самостоятельности в применении умений. Отсутствие подтверждения наличия сформированности компетенции свидетельствует об отрицательных результатах освоения учебной дисциплины	Обучающийся демонстрирует самостоятельность в применении знаний, умений и навыков к решению учебных заданий в полном соответствии с образцом, данным преподавателем, по заданиям, решение которых было показано преподавателем, следует считать, что компетенция сформирована на удовлетворительном уровне.	Обучающийся демонстрирует самостоятельное применение знаний, умений и навыков при решении заданий, аналогичных образцам, что подтверждает наличие сформированной компетенции на более высоком уровне. Наличие такой компетенции на достаточном уровне свидетельствует об устойчиво закрепленном практическом навыке	Обучающийся демонстрирует способность к полной самостоятельности в выборе способа решения нестандартных заданий в рамках дисциплины с использованием знаний, умений и навыков, полученных как в ходе освоения данной дисциплины, так и смежных дисциплин, следует считать компетенцию сформированной на высоком уровне.

Критерии оценивания тестового контроля:

процент правильных ответов	Отметки
91-100	Отлично
81-90	Хорошо
70-80	Удовлетворительно
Менее 70	Неудовлетворительно

При оценивании заданий с выбором нескольких правильных ответов допускается одна ошибка.

Критерии оценивания собеседования:

Отметка	Дескрипторы		
	прочность знаний	умение объяснять (представлять) сущность явлений, процессов, делать выводы	логичность и последовательность ответа
отлично	прочность знаний, знание основных процессов изучаемой предметной области, ответ отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владением терминологическим аппаратом; логичностью и последовательностью ответа	высокое умение объяснять сущность, явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры	высокая логичность и последовательность ответа
хорошо	прочные знания основных процессов изучаемой предметной области, отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владение терминологическим аппаратом; свободное владение монологической речью, однако допускается одна - две неточности в ответе	умение объяснять сущность, явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры; однако допускается одна - две неточности в ответе	логичность и последовательность ответа
удовлетворительно	удовлетворительные знания процессов изучаемой предметной области, ответ, отличающийся недостаточной глубиной и полнотой раскрытия темы; знанием основных вопросов теории. Допускается несколько ошибок в содержании ответа	удовлетворительное умение давать аргументированные ответы и приводить примеры; удовлетворительно сформированные навыки анализа явлений, процессов. Допускается несколько ошибок в содержании ответа	удовлетворительная логичность и последовательность ответа
неудовлетворительно	слабое знание изучаемой предметной области, неглубокое раскрытие темы; слабое знание основных вопросов теории, слабые навыки анализа явлений, процессов. Допускаются серьезные ошибки в содержании ответа	неумение давать аргументированные ответы	отсутствие логичности и последовательности ответа

Критерии оценивания ситуационных задач:

Отметка	Дескрипторы			
	понимание проблемы	анализ ситуации	навыки решения ситуации	профессиональное мышление
отлично	полное понимание проблемы. Все требования, предъявляемые к заданию, выполнены	высокая способность анализировать ситуацию, делать выводы	высокая способность выбрать метод решения проблемы, уверенные навыки решения ситуации	высокий уровень профессионального мышления
хорошо	полное понимание проблемы. Все требования, предъявляемые к заданию, выполнены	способность анализировать ситуацию, делать выводы	способность выбрать метод решения проблемы уверенные навыки решения ситуации	достаточный уровень профессионального мышления. Допускается одна-две неточности в ответе
удовлетворительно	частичное понимание проблемы. Большинство требований, предъявляемых к заданию, выполнены	удовлетворительная способность анализировать ситуацию, делать выводы	удовлетворительные навыки решения ситуации, сложности с выбором метода решения задачи	достаточный уровень профессионального мышления. Допускается более двух неточностей в ответе либо ошибка в последовательности решения
неудовлетворительно	непонимание проблемы. Многие требования, предъявляемые к заданию, не выполнены. Нет ответа. Не было попытки решить задачу	низкая способность анализировать ситуацию	недостаточные навыки решения ситуации	Отсутствует