

ЛЬВІВСЬКИЙ НАЦІОНАЛЬНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
імені Данила Галицького
ФАКУЛЬТЕТ ПІСЛЯДИПЛОМНОЇ ОСВІТИ
КАФЕДРА ПЕДІАТРІЇ І НЕОНАТОЛОГІЇ

ЗАТВЕРДЖУЮ
голова вченої ради ФПДО
декан доц. Січкоріз О.Є.

«18» листопада 2015 р.

РОБОЧА НАВЧАЛЬНА ПРОГРАМА
ЦИКЛУ ТЕМАТИЧНОГО УДОСКОНАЛЕННЯ
«ТРОМБОТИЧНІ ТА ГЕМОРАГІЧНІ СТАНИ У ДІТЕЙ»

Кількість навчальних годин: лекції – 16 годин,
практичні заняття – 54 години,
семінарські заняття – 8;
самостійна робота – 30 годин;
всього – 108 годин.
Кредити ECTS – 3,6.

Робоча навчальна програма затверджена
на методичному засіданні кафедри
Протокол №7
«22» вересня 2015 р.
Зав. каф. педіатрії і неонатології
проф. Коржинський Ю.С. _____

Робоча навчальна програма затверджена
на засіданні методичної комісії ФПДО
Протокол №4
«17» листопада 2015 р.
Голова методичної комісії ФПДО
доц. Січкоріз О.Є. _____

Навчальний план ТУ «ТРОМБОТИЧНІ ТА ГЕМОРАГІЧНІ СТАНИ У ДІТЕЙ»

Метою проведення занять на циклі ТУ «Тромботичні та геморагічні стани у дітей» є поглиблення і удосконалення знань лікарів-слухачів з найважливіших питань сучасної діагностики та лікування коагулопатій, патології мегакаріоцитарного апарату, вазопатій. До циклу ТУ включені заняття, присвячені лабораторній та інструментальній діагностиці патології гемостазу, диференціації окремих нозологічних форм, застосуванню сучасної терапії, а також наданню невідкладної допомоги.

Контингент: лікарі-педіатри, лікарі-неонатологи, лікарі загальної практики – сімейний лікар, лікарі-гематологи дитячі, лікарі-анестезіологи дитячі, лікарі-гінекологи дитячі, акушери-гінекологи.

Робоча навчальна програма складена на основі уніфікованих програм післядипломного навчання лікарів зі спеціальності «Педіатрія», «Дитяча гематологія», «Дитяча анестезіологія», «Дитяча гінекологія», «Акушерство та гінекологія».

№ з/п	Тематика	Кількість годин			
		лекції	практ	сем	всього
1.	<i>Навчання на кафедрі</i>	16	54	8	78
2.	<i>Самостійна робота</i> поза аудиторна робота	-	27	-	27
	Проміжний тестовий контроль	-	-	1	1
	Заключний тестовий контроль	-	-	2	2
	Всього	16	81	11	108

План-схема циклу ТУ «ТРОМБОТИЧНІ ТА ГЕМОРАГІЧНІ СТАНИ У ДІТЕЙ»																
	1 тиждень					2 тиждень					3 тиждень					
<i>I пара</i>	пр	л	л	л	л	л	л	л	л	л	сем	сем	пр	пр	сем	пр
	пр	л	л	л	л	л	л	л	л	л	сем	сем	пр	пр	сем	пр
<i>II пара</i>	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	ЗТ
	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	пр	ЗТ
<i>III пара</i>	пр	пр	пр	СР	СР	пр	пр	пр	СР	СР	пр	пр	пр	СР	залік	
	пр	пр	пр	СР	ТК	пр	пр	пр	СР	СР	пр	пр	пр	СР	залік	
<i>IV пара</i>	СР	СР	СР			СР	СР	СР			СР	СР	СР			
	СР	СР	СР			СР	СР	СР			СР	СР	СР			

ТК- проміжний тестовий контроль самостійної роботи

ЗТ-заключний тестовий контроль самостійної роботи

Склад робочої групи:

1. Коржинський Ю.С., проф., зав.каф. педіатрії і неонатології ФПДО
2. Дубей Л.Я., професор каф. педіатрії і неонатології ФПДО
3. Коцай Б.Р., доц., завуч каф. педіатрії і неонатології ФПДО
4. Сакалош Л.П., доц., відпов. за методичну роботу кафедри

**ТЕМАТИЧНИЙ ПЛАН ЛЕКЦІЙ
для ТУ «ТРОМБОТИЧНІ ТА ГЕМОРАГІЧНІ СТАНИ У ДІТЕЙ»**

№ п/п	Код	Тема лекції	К-ть годин	Викладач
1.	09.01.	Анатомо-фізіологічні особливості кровотворення та системи гемостазу у дітей.	2	проф. Коржинський Ю.С.
2.	09.02.	Спадкові коагулопатії.	2	проф. Дубей Л.Я.
3.	09.03.	Гемофілія у дітей, генетичні основи її виникнення, клініка, діагностика, лікування, ускладнення.	2	проф. Дубей Л.Я.
4.	09.04.	Принципи диференційної діагностики спадкових коагулопатій за даними коагуляційних тестів.	2	проф. Коржинський Ю.С.
5.	09.05.02.	Синдром дисемінованого внутрішньосудинного згортання крові.	2	проф. Дубей Л.Я.
6.	09.07.	Хвороба Віллебранда.	2	проф. Дубей Л.Я.
7.	09.08., 09.09	Спадкові та набуті тромбоцитопатії/тромбоцитопенії.	2	проф. Коржинський Ю.С.
8.	09.11.	Спадкові та набуті тромбофілії у дітей. Антифосфоліпідний синдром.	2	проф. Дубей Л.Я.
Всього:			16 год.	

**ТЕМАТИЧНИЙ ПЛАН ПРАКТИЧНИХ ЗАНЯТЬ
для ТУ «ТРОМБОТИЧНІ ТА ГЕМОРАГІЧНІ СТАНИ У ДІТЕЙ»**

№ п/п	Код	Тема практичного заняття	К-сть годин	Викладач
1.	09.01.	Фізіологія гемостазу.	4	проф. Дубей Л.Я.
2.	09.02. 01. 09.02. 02. 09.02. 03.	Методи вивчення судинно-тромбоцитарного та коагуляційного гемостазу, а також фібринолітичної системи.	6	проф. Дубей Л.Я.
3.	09.03. 09.04.	Клініка, діагностика, диференційна діагностика та лікування спадкових коагулопатій.	6	проф. Дубей Л.Я.
4.	09.03.	Надання невідкладної допомоги при спадкових коагулопатіях.	6	проф. Дубей Л.Я.
5.	09.05. 09.06.	Набуті коагулопатії, диференційна діагностика. ДВЗ-синдром: патогенез, клініка, діагностика, стадювання, лікувальна тактика при різних його формах. Розлади гемостазу при хворобах печінки та нирок.	8	проф. Дубей Л.Я.
6.	09.09.	Первинні і вторинні тромбоцитопенії у дітей, диференційна діагностика. Особливості імунної тромбоцитопенії у вагітних дівчаток-підлітків.	8	проф. Дубей Л.Я.
7.	09.08.	Спадкові і набуті тромбоцитопатії у дітей.	8	проф. Дубей Л.Я.
8.	09.11.	Спадкові і набуті тромбофілії у дітей.	8	проф. Дубей Л.Я.
Всього:			54 год.	

**ТЕМАТИЧНИЙ ПЛАН СЕМІНАРСЬКИХ ЗАНЯТЬ
для ТУ «ТРОМБОТИЧНІ ТА ГЕМОРАГІЧНІ СТАНИ У ДІТЕЙ»**

№ п/п	Код	Тема семінарського заняття	К-ть годин	Викладач
1.	09.02.	Методи дослідження системи гемостазу у дітей.	2	проф. Дубей Л.Я.
2.	09.02.02.	Інтерпретація гемограм і коагулограм.	4	проф. Дубей Л.Я.
3.	09.11.	Моніторинг гемостатичної терапії і дітей.	2	проф. Дубей Л.Я.
Всього:			8 год.	

**ТЕМАТИЧНИЙ ПЛАН САМОПІДГОТОВКИ
для ТУ «ТРОМБОТИЧНІ ТА ГЕМОРАГІЧНІ СТАНИ У ДІТЕЙ»**

№ з/п	Тема самостійного заняття	К-сть год
1.	Інтерпретація коагулологічних показників: особливості в педіатричній практиці.	4
2.	Медико-генетичне консультування при спадкових розладах системи згортання крові.	4
3.	Макро- і мікротромбоцитопенії у дітей.	3
4.	Тромботична тромбоцитопенічна пурпура та гемолітико-уремічний синдром у дітей: що їх об'єднує і що їх різнить.	4
5.	Геморагічний васкуліт в дитячій ревматології	4
6.	Основні нормативні документи, що регламентують переливання препаратів крові	4
7.	Реабілітація і соціальна адаптація дітей з тромбоцитопеніями.	4
8.	Початковий тестовий контроль	1
9.	Заключний тестовий контроль	2
	Всього	30 год

Тестові завдання (початковий контроль)

- Який тип кровоточивості характерний для тромбоцитопеній ?
*А. Петехіально-плямистий (мікроциркуляторний).
В. Гематомний.
С. Мікроциркуляторно-гематомний.
D. Васкулітно-пурпурний.
E. Мікроангіоматозний.
- Яка ланка гемостазу порушена при тромбоцитопенії?
*А. Первинна
В. Вторинна
С. Фібриноліз
D. Первинна і вторинна
E. Усі ланки гемостазу

3. Порушення яких діагностичних тестів характерно для тромбоцитопенії:
- *А. Кількість тромбоцитів
 - *В. Час кровотечі за Дюке
 - *С. Проби на резистентність капілярної стінки
 - D. Час згортання крові
 - *Е. Ретракція кров'яного згустку
4. Обов'язковими елементами мікроциркуляторного типу кровоточивості при тромбоцитопенії є:
- *А. Петехії
 - B. Папули
 - *С. Екхімози
 - D. Пустули
 - E. Внутрішньом'язові та міжм'язові гематоми
5. Шкірний синдром, характерний для тромбоцитопенії має наступні ознаки, окрім:
- A. Висип має улюблену локалізацію
 - B. Висип поліхромний
 - *С. Висип симетричний
 - D. Висип несиметричний
 - E. Висип не має улюбленої локалізації
6. Шкірний синдром, характерний для тромбоцитопенії, має наступні ознаки:
- *А. Спонтанність виникнення
 - *В. Відсутні залишкові явища після крововиливів
 - C. Екхімози можуть некротизуватись і залишати рубці
 - D. Характерні відстрочені кровотечі
 - *Е. Відсутні крововиливи в шкіру долонь, підшов і в волосяні фолікули
7. При якому рівні тромбоцитів виникає ризик розвитку спонтанних кровотеч при тромбоцитопеніях?
- A. Нижче 130 Г/л
 - B. Нижче 100 Г/л
 - C. Нижче 50 Г/л
 - *D. Нижче 30 Г/л
 - E. Нижче 1 Г/л
8. З якими хворобами проводять диференційну діагностику тромбоцитопенії:
- *А. Гостра лейкемія
 - *В. Апластична анемія
 - *С. Системний червоний вовчак
 - *D. Спадкові тромбоцитопатії
 - *Е. Гіперсплезім
9. Характерними змінами в мієлограмі при імунній тромбоцитопенії є:
- A. Спустошення усіх ростків кісткового мозку
 - B. Спустошення мегакаріоцитарного ростка
 - *С. Збільшення кількості недіальних форм мегакаріоцитів
 - D. Бластна трансформація кісткового мозку
 - E. Спустошення червоного мозку

10. Через який термін, після перенесеної гострої імунної тромбоцитопенії, дітям можна проводити профілактичні щеплення:
- A. 1 рік
 - *B. 6 місяців
 - C. 5 років
 - D. Гостра імунна тромбоцитопенія є абсолютним протипоказом до проведення профілактичних щеплень
 - E. Протипоказані щеплення до 18-річного віку

Тестові завдання (заключний контроль)

1. У дівчинки 8 років наявні синці на тілі, часті носові кровотечі, які виникають спонтанно. Об'єктивно на тулубі, руках і ногах асиметричний геморагічний висип різного кольору, від петехій до екхімозів 3-5см в діаметрі. Печінка, селезінка, лімфатичні вузли не збільшені. Гемограма: Нв 82 г/л, Ер. 3,1 Т/л, ШОЕ 6мм/год, лейкоц. 10Г/л, тромбоцити 5 Г/л. Поставте попередній діагноз.
- A. Тромбоцитопенія
 - B. Імунна тромбоцитопенія, гострий період, волога форма
 - C. Дезагрегаційна тромбоцитопатія
 - D. Вроджена тромбоцитопенія
 - E. Гуперспленізм.
2. Хлопчику 10 років, поступив в клініку з приводу кровотечі з ясен, яка виникла при мінімальній травмі і продовжується без зупинки впродовж доби. З анамнезу відомо, що декілька місяців впродовж у пацієнта виникали синці без видимої причини. Об'єктивно стан тяжкий, синці на тілі різного розміру та різного кольору, асиметричні, не виступають над поверхнею шкіри, не зникають при натискуванні, залишкових явищ попередніх синців немає. Проліферативний синдром відсутній. В гемограмі Нв 64г/л, Ер. 2,8 Т/л, ШОЕ 6мм/год, лейкоц. 10 Г/л, тромбоцити 1Г/л, ретикулоцити 11%. Час кровотечі 12 хв., АЧТЧ 35 сек, ПЧ 13 сек. Охарактеризуйте гемограму.
- *A. Постгеморагічна анемія тяжкого ступеня.
 - *B. Тяжка тромбоцитопенія
 - *C. Реактивний лейкоцитоз
 - D. Гострий гемоліз
 - E. Гостра інфекція.
3. Дівчинка 15 років з аномальною матковою кровотечею. Кожен раз менструації супроводжуються значними кровотечами. Гемограма: Нв 58 г/л, Ер. 2,9 Т/л, ШОЕ 4мм/год, лейкоц. 8 Г/л, тромбоцити 21, ретикулоцити 11%. Час кровотечі 12 хв. Коагулологічні показники без змін. Який гемостаз порушений:
- A. Первинний
 - B. Вторинний
 - C. Фібриноліз
 - D. Гормональний гемостаз
 - *E. Первинний і гормональний.
1. Пацієнт Р.С., 15 років, поступив в педіатричне відділення з петехіальними висипаннями та синячками на нижніх кінцівках, передній поверхні тіла, які виникають спонтанно, носовою кровотечею. Данні лабораторних методів дослідження: Нв 120 г/л, лейкоцити 6,5 Г/л, еритроцити 4,5 Т/л, тромбоцити 15

- Г/л. Біохімічний аналіз крові в нормі. Коагулограма без змін. Сформулюйте попередній діагноз.
- А. Тромбоцитопатія.
 - В. Гемофілія.
 - С. Хвороба Віллебранда.
 - Д. Гостра лейкемія.
 - *Е. Тромбоцитопенія.
2. Пацієнт М.О., 2 роки, поступив в інфекційну лікарню з приводу підвищення температури до 38-39 °С, наявність петехіальних висипань на тілі, особливо на нижніх кінцівках. Спостерігались неодноразові блювання, затьмареність свідомості. В умовах стаціонару введено сумарно 10 мг дексаметазону. В загальному аналізі крові спостерігається панцитопенія, морфологія клітин крові без особливостей. В біохімічному спектрі незначно збільшені показники АЛТ і АСТ, збільшення в 4 рази показників сечовини і креатиніну. Олігоурія. Попередній діагноз:
- А. Гемолітико-уремічний синдром.
 - В. Тромботична тромбоцитопенічна пурпура.
 - С. Менігококцемія.
 - *Д. Гостра лейкемія, панцитопенія.
 - Е. Тромбоцитопенія.
3. На дільницю виписана дитина 6 років, яка лікувалася з приводу «сухої» форми імунної тромбоцитопенії. Гемограма: Нв 112г/л, Ер. 3,5 Т/л, ШОЕ 4 мм/год, лейкоц. 8 Г/л, тромбоцити 175 Г/л, ретикулоцити 11%. Час кровотечі 4 хв. Коагуляційні показники в нормі. Які препарати протипоказані дітям в періоді ремісії при виникненні інтеркурентних захворювань, які перенесли ІТП?
- А. НПЗП
 - В. Пеніциліни
 - С. Нітрофурани
 - *Д. Деагреганти
 - Е. Судинорозширюючі препарати
4. Хлопчик 7 років. Скарги на висип на шкірі, слизових оболонках та носову кровотечу. Об'єктивно загальний стан дитини тяжкий. Шкіра та слизові бліді, висип у вигляді екхімозів та петехій на шкірі тулуба, верхніх та нижніх кінцівок (висипка несиметрична, різного кольору – на різних стадіях зворотного розвитку, не виступає над рівнем шкіри). Множинні крововиливи на слизовій ротової порожнини. Живіт при пальпації м'який, не болючий. Печінка, селезінка не пальпуються. Стул щоденно, без патологічних домішок, сеча світла. Вказати лабораторні тести, необхідні для встановлення діагнозу.
- *А. Активованій парціальний тромбoplastиновий час
 - *В. Протромбіновий час
 - *С. Тромбіновий час
 - *Д. Гемограма.
 - *Е. Мієлограма
5. Дівчинка 3,5 роки захворіла гострою тромбоцитопенічною пурпурою після перенесеної вірусної інфекції через 2 тижні. Поступила в стаціонар з проявами геморагічного синдрому петехіально-плямистого типу, носової кровотечі. При обстеженні отримано наступні зміни: тромбоцитопенія, подовжена тривалість кровотечі, зниження ретракції кров'яного згустку. Мієлограма: подразнення

- мегакаріоцитарного ростка кровотворення, відсутність відшарування тромбоцитів. Встановлено діагноз: імунна тромбоцитопенія. Принципи першої лінії лікування ІТП.
- А. Тільки фонова дієта
 - В. Плазмаферез
 - С. Спленектомія
 - *D. Кортикостероїди
 - *E. Внутрішньовенний імуноглобулін
6. Мама дівчинки 6 років, скаржиться на наявність синців та тілі дівчинки, часті носові кровотечі, які виникають спонтанно, напередодні мало місце блювання по типу «кавової гущі» та мелена, що і стало причиною термінового звернення в клініку. Об'єктивно шкіра та слизові бліді; на тулубі, руках, ногах асиметричний геморагічний висип різного кольору, від петехій до екхімозів 3-5см в діаметрі. Печінка, селезінка, лімфатичні вузли не збільшені. Гемограма: Нв 54 г/л, Ер. 2,0 Т/л, ШОЕ 6мм/год, лейкоц. 5 Г/л, тромбоцити 5 Г/л. З якими захворюваннями найчастіше проводять диференційну діагностику тромбоцитопенії?
- А. Геморагічний васкуліт
 - В. Гемофілія
 - С. Судинна мальформація
 - *D. Апластична анемія
 - *E. Лейкемі
7. Дівчинка 5 років поставлено діагноз: імунна тромбоцитопенія. Що лежить в основі патогенезу даної хвороби:
- А. Наявність антифосфолідиних антитіл
 - *B. Загибель тромбоцитів під дією антитромбоцитарних антитіл
 - С. Знижена продукція тромбоцитів
 - D. Патологічний розподіл і депонування тромбоцитів
 - E. Внутрішньоклітинний дефект, що призводить до прискореного руйнування тромбоцитів.

Література

1. Cheng G., Saleh M.N., Marcher C. et al. Eltrombopag for management of chronic immune thrombocytopenia (RAISE): a 6-month, randomised, phase 3 study. *Lancet*. 2011; 377 (9763): 393-402.
2. Crary S.E., Buchanan G.R. Vascular complications after splenectomy for hematologic disorders. *Blood*. 2009; 114 (14): 2861-8.
3. Danese M.D., Lindquist K., Gleeson M. et al. Cost and mortality associated with hospitalizations in patients with immune thrombocytopenic purpura. *Am J Hematol*. 2009; 125: 457-61.
4. Fogarty P.F., Segal J.B. The epidemiology of immune thrombocytopenic purpura. *Curr Opin Hematol*. 2007; 14(5) :515-9.
5. George J.N. Management of immune thrombocytopenia – something old, something new. *N Engl J Med*. 2010; 363 (20): 1959-61.
6. Gudbrandsdottir S., Birgens H.S., Frederiksen H. et al. Rituximab and dexamethasone vs dexamethasone monotherapy in newly diagnosed patients with primary immune thrombocytopenia. *Blood*. 2013; 121 (11): 1976-81.
7. Hastings C.A., Torkildson J.C., Agrawal A.K. Handbook of Pediatric Hematology and Oncology: Children's Hospital and Research Center Oakland, second edition. Oxford, John Wiley & Sons, 2012. - 378p.
8. Kuter D.J., Rummel M., Boccia R. et al. Romiplostim or standard of care in patients with immune thrombocytopenia. *N Engl J Med*. 2010; 363 (20): 1889-99.
9. Manual of Pediatric Hematology and Oncology, Fifth Edition. Edited by: Philip Lanzkowsky. Academic Press., 2014. - 1027p.
10. McMillan R. The pathogenesis of chronic immune thrombocytopenic purpura. *Semin Hematol*. Oct 2007; 44(4 suppl 5): 3-11.

РЕЦЕНЗІЯ

на робочу навчальну програму циклу тематичного удосконалення «Тромботичні та геморагічні стани у дітей»

*представлену кафедрою педіатрії і неонатології факультету післядипломної освіти
Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького*

Робоча навчальна програма складена на підставі Навчального плану і уніфікованої програми передатестаційного циклу зі спеціальності «Педіатрія», «Дитяча гематологія», «Дитяча анестезіологія», «Дитяча гінекологія», «Акушерство та гінекологія», затверджену МОЗ України 05.07.2007р.

Запропонована тематика охоплює найважливіші питання діагностики розладів гемостазу у дітей, їх лікування, профілактика, реабілітація, включає 16 год. лекційного курсу, 8 год. семінарських та 54 год. практичних занять.

Робоча навчальна програма занять з суміжних дисциплін не передбачає. Всього педагогічне навантаження на циклі тематичного удосконалення становить 78 год.

Тематика занять відповідає вимогам до навчального плану і програми циклів тематичного удосконалення, а внесені зміни в тематичні плани не перевищують допустимі.

Робоча навчальна програма сприяє підвищенню кваліфікаційного рівня педіатрів, сімейних лікарів, дитячих гематологів, дитячих анестезіологів, дитячих гінекологів та акушерів-гінекологів і може бути впроваджена в навчальний процес кафедри педіатрії і неонатології факультету післядипломної освіти Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького.

Рецензент:

професор кафедри педіатрії
Львівського національного медичного університету
імені Данила Галицького, д.мед.н.

Л.В. Беш