

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
федеральное государственное бюджетное учреждение
«Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова»
ИНСТИТУТ МЕДИЦИНСКОГО ОБРАЗОВАНИЯ

ОДОБРЕНО

Учебно-методическим советом
ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»
Минздрава России
Председатель учебно-методического совета

_____/О.В.Сироткина

22.05» 2018 г.

Протокол № 18/18

«УТВЕРЖДАЮ»

Директор института медицинского
образования
ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»
Минздрава России



_____/Е.В.Пармон

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА

ДИСЦИПЛИНЫ

**БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ КРОВЕТВОРЕНИЯ, ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ И
ТРОМБОТИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ**

Направление подготовки

31.06.01 КЛИНИЧЕСКАЯ МЕДИЦИНА

Санкт-Петербург
2018

СОСТАВ РАБОЧЕЙ ГРУППЫ
по разработке рабочей программы по дисциплине «Болезни органов кроветворения,
гематологические и тромботические заболевания»

№ п/п	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1.	Никитина Ирина Леоровна	д.м.н., профессор	Заведующая кафедрой детских болезней	ФГБУ НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
2.	Кельмансон Игорь Александрович	д.м.н., профессор	профессор	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
По методическим вопросам				
3.	Сироткина Ольга Васильевна	д.б.н., профессор	Зам. директора ИМО	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

Рабочая программа составлена с учетом требований Федерального Государственного образовательного стандарта высшего профессионального образования (ФГОС ВО) по направлению подготовки 31.06.01 Клиническая медицина, утвержденного приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 3 сентября 2014 г. N 1200, рассмотрена и утверждена на заседании кафедры детских болезней «25» 09 2018 г., протокол № 9.

1. Цели и задачи дисциплины

Цель изучения дисциплины: формирование компетенций, необходимых для самостоятельной профессиональной деятельности врача-специалиста в условиях первичной медико-санитарной; неотложной, скорой медицинской помощи; а также специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи.

Задачи изучения дисциплины:

1. Сформировать обширный и глубокий объем базовых, фундаментальных медицинских знаний, формирующих профессиональные компетенции врача-специалиста, способного успешно решать свои профессиональные задачи.
2. Сформировать и совершенствовать профессиональную подготовку врача-специалиста, обладающего клиническим мышлением, хорошо ориентирующегося в сложной патологии, имеющего знания смежных дисциплин.
3. Подготовить специалиста к самостоятельной профессиональной деятельности, способного успешно решать свои профессиональные задачи: умеющего провести дифференциально-диагностический поиск.

2. Место дисциплины в структуре ООП

Дисциплина «Болезни органов кроветворения, гематологические и тромботические заболевания» относится к Блоку 1 (Вариативная часть, обязательные дисциплины) Федерального государственного образовательного стандарта высшего образования (ФГОС ВО) по специальности 31.08.19 Педиатрия.

Для изучения данной учебной дисциплины необходимы знания, умения и навыки, формируемые предшествующими дисциплинами по одной из специальностей: «Лечебное дело», «Педиатрия».

3. Требования к результатам освоения дисциплины

Изучение данной учебной дисциплины направлено на формирование у обучающихся следующих профессиональных (ПК) компетенций:

№ п/п	Номер/индекс компетенции	Содержание компетенции	В результате изучения учебной дисциплины обучающиеся должны:			
			Знать	Уметь	Владеть	Оценочные средства
1	2	3	4	5	6	7
1	ПК-3	Способность и готовность к внедрению результатов научной деятельности в практическое применение с целью повышения эффективности лечения и профилактики заболеваний человека	ЗНАТЬ: эффективные и оптимальные формы внедрения результатов исследования в практику	УМЕТЬ: продемонстрировать эффективность и обосновать целесообразность внедрения результатов научных исследований в практику	ВЛАДЕТЬ: навыками внедрения современных научных исследований в практику, организации взаимодействия научной школы и практического здравоохранения	ТЗ, КВ, СЗ

* виды оценочных средств: контрольные вопросы (КВ).

4. Объем дисциплины и виды учебной работы

Вид учебной работы	Трудоемкость	Курсы
--------------------	--------------	-------

	объем в зачетных единицах (ЗЕ)	объем в академических часах (АЧ)
Вид занятий		
Лекции		12
Семинары		102
Самостоятельная работа (всего)		30
Общая трудоемкость	4	144
Вид контроля		зачет

5. Тематический план дисциплины

5.1. Разделы дисциплины и виды занятий

№ п/п	Наименование раздела дисциплины	Л	С	СРС	Всего часов
Б1.В.ОД.1.1	Раздел 1. АФО кроветворной системы у детей	2	10	5	17
Б1.В.ОД.1.2	Раздел 2. Анемии у детей	2	12	5	19
Б1.В.ОД.1.3	Раздел 3. Гемобластозы у детей. Ранняя диагностика онкогематологической патологии	2	20	5	27
Б1.В.ОД.1.4	Раздел 4. Цитопении и лейкомоидные реакции	2	20	5	27
Б1.В.ОД.1.5	Раздел 5. Геморрагические и тромботические заболевания у детей	2	20	5	27
Б1.В.ОД.1.6	Раздел 6. Неотложная терапия при кровотечениях	2	20	5	27
	Всего	12	102	30	144

5.2. Разделы дисциплины и компетенции, которые формируются при их изучении

№ п/п	Наименование дисциплины	Содержание раздела в дидактических единицах	Код компетенции
1.	Раздел 1. АФО кроветворной системы у детей	Возрастные особенности кроветворения. Современное представление о системе гемостаза. Методы исследования.	ПК-3
2.	Раздел 2. Анемии у детей	Витамин В12-дефицитная анемия. Фолиеводефицитная анемия. Порфиринопатии. Ферментопатии эритроцитов. Гемоглобинопатии. Приобретенные гемолитические анемии. Апластические анемии.	ПК-3
3.	Раздел 3. Гемобластозы у детей. Ранняя диагностика	Гемобластозы. Лейкозы. Неходжкинские лимфомы (лимфосаркома). Лимфома Ходжкина.	ПК-3

№ п/п	Наименование дисциплины	Содержание раздела в дидактических единицах	Код компетенции
	онкогематологическ ой патологии		
4.	Раздел 4. Цитопении и лейкемоидные реакции	Лейкопении. Агранулоцитоз. Нейтропении. Лейкемоидные реакции.	ПК-3
5.	Раздел 5. Геморрагические и тромботические заболевания у детей	Тромбоцитопении. Тромбоцитопатии. Коагулопатии. Тромбофилии.	ПК-3
6.	Раздел 6. Неотложная терапия при кровотечениях	Диагностика, дифференциальная диагностика и неотложная помощь при кровотечениях.	ПК-3

5.3. Тематический план лекционного курса

№ темы	Тема и ее краткое содержание	Часы	Методическое обеспечение
Б1.В.ОД.1.1	Раздел 1. АФО кроветворной системы у детей	2	Мультимедийная презентация
Б1.В.ОД.1.2	Раздел 2. Анемии у детей	2	Мультимедийная презентация
Б1.В.ОД.1.3	Раздел 3. Гемобластозы у детей. Ранняя диагностика онкогематологической патологии	2	Мультимедийная презентация
Б1.В.ОД.1.4	Раздел 4. Цитопении и лейкомоидные реакции	2	Мультимедийная презентация
Б1.В.ОД.1.5	Раздел 5. Геморрагические и тромботические заболевания у детей	2	Мультимедийная презентация
Б1.В.ОД.1.6	Раздел 6. Неотложная терапия при кровотечениях	2	Мультимедийная презентация

5.4. Тематический план семинаров:

№ темы	Тема и ее краткое содержание	Часы	Формы работы на занятии
Б1.В.ОД.1.1	Раздел 1. АФО кроветворной системы у детей	10	Ознакомление с протоколами лечения заболеваний, результатами лабораторных исследований, посещение диагностических кабинетов, самостоятельная работа, решение
Б1.В.ОД.1.2	Раздел 2. Анемии у детей	12	
Б1.В.ОД.1.3	Раздел 3. Гемобластозы у детей. Ранняя диагностика онкогематологической патологии	20	
Б1.В.ОД.1.4	Раздел 4. Цитопении и лейкомоидные реакции	20	
Б1.В.ОД.1.5	Раздел 5. Геморрагические и тромботические заболевания у детей	20	

Б1.В.ОД.1.6	Раздел 6. Неотложная терапия при кровотечениях	20	ситуационных задач, участие в исследованиях.
-------------	--	----	--

5.5. Внеаудиторная самостоятельная работа

Вид работы	Часы	Контроль выполнения работы
Подготовка к аудиторным занятиям (проработка учебного материала по конспектам лекций и учебной литературе).	10	КВ
Работа с учебной и научной литературой.	10	КВ
Самостоятельная проработка отдельных тем учебной дисциплины в соответствии с учебным планом.	10	КВ
Всего	30	

5.6. Самостоятельная проработка некоторых тем

Название темы	Часы	Методическое обеспечение	Контроль выполнения работы
АФО кроветворной системы у детей	5	Изучение специальной литературы	КВ
Анемии у детей	5	Изучение специальной литературы, лекции	КВ
Гемобластозы у детей. Ранняя диагностика онкогематологической патологии	5	Изучение специальной литературы, стандартов	КВ
Цитопении и лейкомоидные реакции	5	Изучение специальной литературы	КВ
Геморрагические и тромботические заболевания у детей	5	Изучение специальной литературы, стандартов	КВ
Неотложная терапия при кровотечениях	5	Изучение специальной литературы	КВ
Всего	30		

6. Организация контроля знаний.

По результатам освоения программы дисциплины аспирант должен сдать зачет.

Критерии оценки качества знаний аспирантов:

Зачет по разделу программы.

«зачет» – при 80% правильных ответов на контрольные вопросы, тестовые задания, ситуационные задачи, по 1 контрольному вопросу на каждую тему и по 1 тестовому заданию/ситуационной задаче на каждую из 5 тем.

«незачет» - менее 80% правильных ответов на контрольные вопросы и тестовые задания. Ответ не засчитывается, если аспирант демонстрирует фрагментарные знания, нет целостного представления о проблеме заданной в контрольном вопросе и тестовом задании/ситуационной задаче.

6.1. Распределение количества оценочных средств по разделам

№ п/п	Наименование раздела дисциплины	Оценочные средства		
		Количество КВ	Количество ТЗ	Количество СЗ
1.	Раздел 1. АФО кроветворной системы у детей	5	-	-
2.	Раздел 2. Анемии у детей	9	5	
3.	Раздел 3. Гемобластозы у детей. Ранняя диагностика онкогематологической патологии	5	10	1
4	Раздел 4. Цитопении и лейкомоидные реакции	3	-	1
5	Раздел 5. Геморрагические и тромботические заболевания у детей	5	-	1
	Раздел 6. Неотложная терапия при кровотечениях	3	-	2

6.2. Распределение оценочных средств по компетенциям

6.2. Распределение оценочных средств по компетенциям				
№ п/п	Наименование компетенции	Виды оценочных средств		
		№№ вопросов	№№ тестовых заданий	№№ ситуационных задач
Текущий контроль знаний				
1.	ПК-3	Р1КВ1, Р1 КВ2, Р1КВ3, Р1КВ4, Р1КВ5; Р2 КВ6, Р2КВ7,Р2КВ9, Р2КВ10,Р2КВ11, Р2КВ12, Р2КВ13, Р2КВ14;Р3КВ24, Р3КВ25, Р3КВ26, Р4КВ28, Р4КВ29, Р4КВ30, Р5КВ15, Р5КВ16, Р5КВ18, Р5КВ19, Р5КВ22,Р5КВ23, Р5КВ20, Р2КВ21, Р1КВ3, Р1КВ4, Р2КВ8, Р3КВ27, Р5КВ17	Р2ТЗ12, Р2ТЗ13, Р2ТЗ14, Р2ТЗ15, Р3ТЗ1, Р3ТЗ2, Р3ТЗ3, Р3ТЗ4, Р3ТЗ5, Р3ТЗ11, Р2ТЗ8,Р3ТЗ6, Р3ТЗ7, Р3ТЗ9, Р3ТЗ10	С31, С32, С33, С34, С35

Примеры типовых оценочных средств:

1. Типовые контрольные вопросы (проверяемые компетенции: ПК-3):

1. Современные методы исследования в гематологии.
2. АФО органов кроветворения у детей. Особенности кроветворения в различные возрастные периоды.

2. Типовые тестовые задания с эталонами решения (проверяемые компетенции: ПК-3):

1. Основное звено в патогенезе геморрагического васкулита:
 1. микробно-воспалительное поражение стенки сосудов

2. иммунокомплексное поражение сосудов (+)
3. аутоиммунное воспаление стенки сосудов
4. токсическое поражение сосудистой стенки
5. поражение сосудистой стенки продуктами распада фибриногена

2. В диагностике острого лейкоза не имеет значения:

1. цитогенетическое исследование клеток костного мозга
2. биохимический анализ крови (+)
3. иммунофенотипирование бластных клеток костного мозга
4. морфологическое исследование клеток костного мозга
5. цитохимическое исследование клеток костного мозга

3. Типовые ситуационные задания (проверяемые компетенции: ПК-3):

Задача №4

Девочка М., 3,5 лет, поступила в гематологическое отделение с жалобами на резкую слабость, бледность и желтушность кожи, лихорадку, темную окраску мочи.

Из анамнеза известно, что ребенок болен около 2 недель, когда появились кашель, слизистые выделения из носа, температура 38,5°C. Получала аналгин, бисептол. 4-5 дней назад родители отметили нарастание слабости, ребенок стал сонлив, появилась темная моча. Участковым педиатром заподозрен инфекционный гепатит. Анамнез жизни без особенностей.

При поступлении состояние очень тяжелое. Сознание спутанное. Резкая бледность кожных покровов, истеричность склер. Со стороны сердца выслушивается систолический шум. Печень выступает из-под реберной дуги на 4 см, селезенка - на 3 см, пальпация их слегка болезненна. Мочится хорошо, моча цвета «темного пива». Стул был вчера, окрашенный.

Дополнительные данные

Общий анализ крови: НЬ - 55 г/л, Эр - $2,2 \times 10^{12}/л$, Ц.п. - 0,98, Ретик - 11%, Тромб - $230 \times 10^9/л$, Лейк - $12,3 \times 10^9/л$, миелоциты - 1%, п/я - 7%, с - 56%, э - 1%, л - 30%, м - 5%, СОЭ - 45 мм/час, выражен анизоцитоз, в некоторых полях зрения встречаются микроциты.

Биохимический анализ крови: общий белок - 70 г/л, мочевины - 3,7 ммоль/л, креатинин - 60 ммоль/л, билирубин: прямой - 7 мкмоль/л, непрямой - 67,2 мкмоль/л, свободный гемоглобин - 0,1 мкмоль/л, калий - 4,0 ммоль/л, АСТ - 28 Ед/л, АЛТ - 30 Ед/л.

Общий анализ мочи: уробилин положительный, свободный гемоглобин отсутствует, белок - 0,33%, лейкоциты - 1-2 в п/з.

Проба Кумбсас эритроцитами положительная.

ВОПРОСЫ:

1. О каком заболевании Вы подумали? Подтвердите его клиническими и лабораторными данными.
2. Какой вид гемолиза при данном заболевании?
3. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
4. Какая экстренная терапия должна быть назначена?
5. Какие организационные мероприятия необходимо провести врачу для оказания экстренной помощи больному?
6. Что такое физиологический гемолиз?
7. Какие особенности кровообращения в селезенке способствуют разрушению в ней эритроцитов?
8. Расскажите об обмене билирубина. При гемолизе эритроцитов билирубин транспортируется по крови в комплексе с чем?
9. Какие морфологические изменения отмечаются при внутриклеточном гемолизе?

7. Условия реализации дисциплины

7.1. Кадровое обеспечение

Состав научно-педагогических работников, обеспечивающих реализацию подготовки обучающихся по дисциплине 31.08.17, соответствует требованиям ФГОС ВО и отражён в справке о кадровом обеспечении специальности.

7.2. Материально-техническое обеспечение

Центр располагает материально-технической базой, которая соответствует действующим противопожарным правилам и нормам и обеспечивает проведение всех видов дисциплинарной и междисциплинарной подготовки, практической работы обучающихся, предусмотренной учебным планом.

Необходимый для реализации программы аспирантуры перечень материально-технического и учебно-методического обеспечения включает в себя специально оборудованные помещения для проведения учебных занятий, в том числе:

- **учебные аудитории для проведения занятий лекционного типа** – укомплектованные специализированной мебелью, набором демонстрационного оборудования и учебно-наглядными пособиями, обеспечивающими тематические иллюстрации, соответствующие рабочим учебным программам дисциплин;
- **учебные аудитории для проведения занятий семинарского типа** – укомплектованные специализированной (учебной) мебелью, техническими средствами обучения, служащими для представления учебной информации;
- **учебная аудитория для курсового проектирования (выполнения курсовых работ)** – укомплектована специализированной (учебной) мебелью, техническими средствами обучения, служащими для представления учебной информации;
- **учебная аудитория для групповых и индивидуальных консультаций** – укомплектована специализированной (учебной) мебелью, техническими средствами обучения, служащими для представления учебной информации;
- **помещение для самостоятельной работы** – укомплектовано специализированной (учебной) мебелью, оснащено компьютерной техникой с возможностью подключения к сети "Интернет" и обеспечено доступом в электронную информационно-образовательную среду организации;
- **помещения, предусмотренные для оказания медицинской помощи пациентам**, в том числе связанные с медицинскими вмешательствами: специализированные медицинские отделения, палаты и ординаторские, оснащенные специализированным оборудованием и медицинскими изделиями и расходным материалом в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью индивидуально, а также иное оборудование, необходимое для реализации программы ординатуры;
- **аудитории, оборудованные мультимедийными и иными средствами обучения**, позволяющими использовать **симуляционные технологии**, с типовыми наборами профессиональных моделей результатов лабораторных и инструментальных исследований в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью, индивидуально;
- **аудитории, оборудованные фантомной и симуляционной техникой**, имитирующей медицинскими манипуляции и вмешательства, в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью, индивидуально;

7.3. Программное обеспечение, профессиональные базы данных, информационные справочные системы, ресурсы информационно-телекоммуникационной сети «Интернет», необходимые для освоения дисциплины:

1. Программное обеспечение, используемое при осуществлении образовательного процесса по дисциплине:

- Операционная система семейства Windows
- Пакет OpenOffice
- Пакет LibreOffice
- Microsoft Office Standard 2016
- NETOP Vision Classroom Management Software
- Программы на платформе Moodle <http://moodle.almazovcentre.ru/>, Образовательный портал ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России.
- САБ «Ирбис 64» - система автоматизации библиотек. Электронный каталог АРМ «Читатель» и Web-Ирбис

2. Профессиональные базы данных, используемые при осуществлении образовательного процесса по дисциплине:

- Электронная библиотечная система «Медицинская библиотека «MEDLIB.RU» (www.medlib.ru)
- Электронная медицинская библиотека «Консультант врача» (www.rosmedlib.ru)
- Полнотекстовая база данных «ClinicalKey» (www.clinicalkey.com)
- HTS The Biomedical & Life Sciences Collection – 2400 аудиовизуальных презентаций (www.hstalks.com)
- Всемирная база данных статей в медицинских журналах PubMed <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/>
- Научная электронная библиотека <http://elibrary.ru/defaultx.asp>

3. Информационные справочные системы, используемые при осуществлении образовательного процесса по дисциплине:

- Реферативная и наукометрическая база данных «Scopus» (<http://www.scopus.com/>)
- База данных индексов научного цитирования Web of Science (www.webofscience.com)

4. Ресурсы информационно-телекоммуникационной сети «Интернет», необходимые для освоения дисциплины:

Поисковые системы Google, Rambler, Yandex <http://www.google.ru>; <http://www.rambler.ru>; <http://www.yandex.ru/>

Мультимедийный словарь перевода слов онлайн Мультитран <http://www.multitrans.ru/>

Университетская информационная система РОССИЯ <https://uisrussia.msu.ru>

Публикации ВОЗ на русском языке <http://www.who.int/publications/list/ru/>

- Международные руководства по медицине <https://www.guidelines.gov/>
- Единое окно доступа к образовательным ресурсам <http://window.edu.ru/>
- Федеральная электронная медицинская библиотека (ФЭМБ) <http://www.femb.ru/femb1>

7.4. Перечень основной и дополнительной учебной литературы, необходимой для освоения дисциплины:

Основная литература:

1. Гематология : национальное руководство [Электронный ресурс] / под ред. О. А. Рукавицына. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - Режим доступа: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970441992.html>
2. Болезни крови в амбулаторной практике: руководство [Электронный ресурс] / И. Л. Давыдкин, И. В. Куртов, Р. К. Хайретдинов [и др.]. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427255.html>

3. Рациональная фармакотерапия заболеваний системы крови [Электронный ресурс] / Воробьев А.И., Аль-Ради Л.С., Андреева Н.Е. и др.; Под общей ред. А.И. Воробьева. - М. : Литтерра, 2009. - (Серия "Рациональная фармакотерапия". Том XX). - Режим доступа : <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785904090050.html>

Дополнительная литература:

1. Множественная миелома и родственные ей заболевания [Электронный ресурс] / В. П. Поп, О. А. Рукавицын [и др.]. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - Режим доступа : <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970438046.html>
2. Бокарев, И.Н. Гематология для практического врача [Электронный ресурс] / И.Н. Бокарев. – М. : МИА, 2018. – Режим доступа : <https://www.medlib.ru/library/library/books/31301>
3. Гематологические методы исследования. Клиническое значение показателей крови [Электронный ресурс] : руководство для врачей / В. Н. Блиндарь [и др.]. – М. : Мед. информ. агентство (МИА), 2013. – Режим доступа : <https://www.medlib.ru/library/library/books/788>
4. Буеверов, А.О. Хронические заболевания печени [Электронный ресурс] : краткое руководство для практикующих врачей / А.О. Буеверов. – М. : МИА, 2013. – Режим доступа : <https://www.medlib.ru/library/library/books/789>