

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
федеральное государственное бюджетное учреждение
«Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
(ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России)

ИНСТИТУТ МЕДИЦИНСКОГО ОБРАЗОВАНИЯ

УТВЕРЖДАЮ
Директор Института медицинского
образования
ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»
Минздрава России
Е.В. Пармон
«30» мая 2023 г.

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА

По дисциплине	ГЕМАТОЛОГИЯ (наименование дисциплины)
Специальность	31.08.29 Гематология (код специальности и наименование)
Направленность	Гематология (наименование направленности)
Факультет	Лечебный факультет (наименование факультета)
Кафедра	Кафедра факультетской терапии с клиникой (наименование кафедры)

Форма обучения	очная
Курс	1,2
Промежуточные аттестации №	
Занятия лекционного типа	36 час.
Занятия семинарского типа	568 час.
Всего аудиторной работы	592 час.
Самостоятельная работа (внеаудиторная)	254 час.
Контроль	54 час.
Форма промежуточной аттестации	зачет /зачет с оценкой/зачет с оценкой
Общая трудоемкость дисциплины	900/25 (час. /зач. ед.)

Рабочая программа дисциплины «Гематология» разработана в соответствии с:

- Приказом Министерства и высшего образования Российской Федерации № 560 от 30.06.2021г. «Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования – подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.29 Гематология;
- Приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации № 68н от 11.02.2019 «Об утверждении профессионального стандарта «Врач-гематолог»;
- учебным планом по специальности 31.08.29 Гематология;
- локальными нормативными актами Центра Алмазова.

Составители рабочей программы

№ п/п	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1.	Шляхто Евгений Владимирович	Д.м.н, профессор	Заведующий кафедрой факультетской терапии с клиникой	ФГБУ «НМИЦ м. В.А. Алмазова» Минздрава России
2.	Салогуб Галина Николаевна	Д.м.н., доцент	Доцент кафедры факультетской терапии с клиникой	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
3.	Ломайя Элза галактионовна	К.м.н.	Доцент кафедры факультетской терапии с клиникой	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
4.	Стадник Елена Александровна	К.м.н., доцент	С.н.с. НИЛ онкогематологии	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
5	Гиршова Лариса Леонидовна	К.м.н.	Врач-гематолог	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
6	Моторин Дмитрий Васильевич	К.м.н.	Врач-гематолог	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

ЛИСТ СОГЛАСОВАНИЯ

Рабочая программа дисциплины «Гематология» рассмотрена и одобрена на заседании кафедры факультетской терапии с клиникой «19» апреля 2022 г., протокол № 3.

Рабочая программа рассмотрена и одобрена на заседании учебно-методического совета Института медицинского образования ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России «23» мая 2023 г., протокол № 08/2023.

Рецензенты:

1. Бессмельцев Станислав Семенович - Руководитель научных исследований ФГБУ РосНИИГТ ФМБА России, д.м.н, профессор
2. Колосков Андрей Викторович - Заведующий кафедрой гематологии и трансфузиологии ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова» МЗ РФ, д.м.н., профессор
3. Вавилова Татьяна Владимировна, д.м.н., проф., зав. кафедрой лабораторной медицины и генетики НМИЦ им. В.А. Алмазова

Пояснительная записка к рабочей программе дисциплины

Дисциплина «Гематология» является вариантом первичной специализации выпускников медицинских вузов по специальностям «Лечебное дело» и «Педиатрия» или углублённой подготовки по специальности. При изучении дисциплины у ординаторов формируются важные общепрофессиональные (ОПК) и профессиональные (ПК) компетенции. При изложении лекционного курса дисциплины подчеркивается связь между темами программы, обеспечивая при этом восприятие дисциплины, как единой целостной науки.

Актуальность изучения основной профессиональной образовательной программы высшего образования – программы подготовки кадров высшей квалификации в ординатуры по специальности 31.08.29 «Гематология» обусловлена высокой потребностью практического здравоохранения во врачах-гематологах, увеличивающейся в последние годы частотой болезней крови, успехами в лечении онкогематологических больных, в том числе при проведении трансплантации гемопоэтических клеток и органных трансплантаций и основополагающей ролью гематологии в практике врачей всех специальностей, включая хирургические и акушерско-гинекологические, широким использованием и применением методов морфологических, молекулярно-биологических, цитогенетических и коагулологических методов для эффективной диагностики и верификации заболеваний системы кроветворения и повреждений органов и систем организма человека. Используемые методы отличаются высокой информативностью, достоверностью и занимают одно из ведущих мест в системе клинического и профилактического исследования населения.

На современном этапе развития медицины гематологические методы диагностики являются одними из основных методов верификации различных заболеваний системы крови и повреждений, выявить их осложнения, позволяют уточнить тяжесть состояния пациента.

Таким образом, дисциплина «Гематология» является неотъемлемой фундаментальной частью клинической подготовки врача-гематолога.

Рабочая программа дисциплины «Гематология» разработана в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего по специальности 31.08.29 «Гематология» (утверждённого Приказом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации от 30 июня 2021 г. N 560) с учётом профессионального стандарта «Врач-гематолог» и его трудовыми функциями, сферами и видами будущей профессиональной деятельности, а также многопрофильной практической направленности и особенностями реализации научно-клинической и научно-исследовательской деятельности в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава России.

1. ЦЕЛЬ И ЗАДАЧИ ИЗУЧЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ

Цель изучения дисциплины:

Целью освоения учебной дисциплины «Гематология» является получение новых и усовершенствование имеющихся у ординаторов знаний в области гематологии для эффективного решения профессиональных задач, включающих профилактику, диагностику, лечение и медицинскую реабилитацию пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей заболеваний и повреждений органов и систем организма, применение новейших технологий и методик морфологических, молекулярно-биологических, цитогенетических и коагулологических исследований.

Задачи изучения дисциплины:

1. Формирование глубокого объема базовых, фундаментальных медицинских знаний, формирующих профессиональные компетенции врача-гематолога, способного успешно решать свои профессиональные задачи.
2. Формирование и совершенствование профессиональной подготовки врача-специалиста, обладающего клиническим мышлением, хорошо ориентирующегося в сложной патологии, имеющего знания смежных дисциплин.
3. Приобретение навыков специалиста к самостоятельной профессиональной деятельности, способного проводить дифференциально-диагностический поиск с применением современных методов исследований.
4. Освоение процессов научно-исследовательской деятельности в области гематологии.

2. МЕСТО ДИСЦИПЛИНЫ В СТРУКТУРЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЙ ПРОГРАММЫ

Дисциплина «Гематология» относится к обязательной части Блока 1. «Дисциплины (модули)» учебного плана по специальности 31.08.29 Гематология.

Дисциплина изучается на основе ранее освоенных дисциплин учебных планов:

1. Специальности ординатуры 31.08.29 Гематология
 - «Патология»
 - «Обучающий симуляционный курс»;
2. Специальностей 31.05.01 Лечебное дело или 31.05.02 Педиатрия по темам:
 - фундаментальных — «Анатомия», «Физиология», «Патологическая анатомия», «Патологическая физиология», «Биохимия»;
 - клинических — терапия, хирургия, акушерство и гинекология, педиатрия.

Дисциплина обеспечивает изучение последующих практик учебного плана ординатуры 31.08.29 Гематология:

- «Клиническая практика»
- «Научно-исследовательская работа»

3. ТРЕБОВАНИЯ К РЕЗУЛЬТАТАМ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ

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

ОБЩЕПРОФЕССИОНАЛЬНЫЕ КОМПЕТЕНЦИИ

Код и наименование общепрофессиональных компетенций	Индикаторы достижения общепрофессиональной компетенции	Результаты обучения (показатели оценивания)	Оценочные средства*, проверяющие результаты обучения
Наименование категории (группы) компетенции - Медицинская деятельность			
ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов с заболеваниями системы крови	ОПК-4.1. Осуществляет сбор информации: жалоб, анамнеза жизни и заболевания у пациентов с подозрением на заболевание крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	Знает: - Методики сбора анамнеза жизни и заболевания, а также жалоб у пациентов (их законных представителей) с заболеваниями (подозрением на заболевания) крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	Для текущего контроля: КВ, СЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
		Умеет: - Осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания у пациентов (их законных представителей) с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	ОПК-4.2. Проводит клинический осмотр и обследование пациента с заболеванием крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	Знает: - Методики осмотров и обследований пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
		Умеет: - Применять методы осмотра и обследования пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей с учетом возрастных, анатомо-функциональных особенностей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи, включая: - проведение костномозговой пункции; - проведение люмбальной пункции; - проведение трепанобиопсии	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	ОПК-4.3. Устанавливает диагноз с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем и определяет тактику дальнейшего лечения с учётом клинических	Знает: - Этиологию и патогенез, патоморфологию, клиническую картину, дифференциальную диагностику, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с Международной статистической классификации болезней	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ

	рекомендаций (протоколов лечения).	Умеет: - Выявлять клинические симптомы и синдромы, интерпретировать и анализировать результаты инструментального и лабораторного исследования у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и состояниях, контролировать его эффективность и безопасность	ОПК-5.1. Разрабатывает план лечения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей с учетом диагноза, возрастных особенностей и клинической картины в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	Знает: -Порядок оказания медицинской помощи и стандарты медицинской помощи по профилю "гематология"	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
		Умеет: - Разрабатывать план лечения и маршрутизации пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	ОПК-5.2. Назначает лекарственные препараты и медицинские изделия пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	Знает: - Стандарты медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
		Умеет: - Назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	ОПК-5.3. Оценивает эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов и медицинских изделий при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	Знает: - Механизм действия лекарственных препаратов (не относящихся к таргетной, химио-, иммунотерапии) и медицинских изделий, применяемых у пациентов по профилю "гематология"; медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
		Умеет: - Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ

ОПК-6. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по медицинской реабилитации при заболеваниях и (или) состояниях, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов	ОПК-6.1. Определяет медицинские показания и медицинские противопоказания для проведения мероприятий медицинской реабилитации и санаторно-курортного лечения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации	Знает: - Основы и методы медицинской реабилитации при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в контексте возрастного развития пациентов (в особенности преклонного возраста)	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
		Умеет: - Определять медицинские показания для направления пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей к врачам-специалистам для реабилитации	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	ОПК-6.2. Направляет пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий медицинской реабилитации, санаторно-курортного лечения, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации и санаторно-курортного лечения	Знает: - Медицинские показания для направления пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей к врачам-специалистам для назначения и проведения санаторно-курортного лечения, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации и абилитации инвалидов	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
		Умеет: - Направлять пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий медицинской реабилитации	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	ОПК-6.3. Оценивает эффективность и безопасность мероприятий по медицинской реабилитации пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации.	Знает: - Способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате мероприятий медицинской реабилитации у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
		Умеет: - Оценивать эффективность и безопасность мероприятий по медицинской реабилитации пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
ОПК-7. Способен оказывать паллиативную медицинскую помощь пациентам	ОПК-7.1. Наблюдает за пациентами с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, нуждающихся в паллиативной	Знает: - Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания паллиативной медицинской помощи при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ

	медицинской помощи.	Умеет: - Оценивать тяжесть состояния пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, получающих паллиативную медицинскую помощь	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	ОПК-7.2. Разрабатывает и проводит комплексные мероприятия по улучшению качества жизни пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи	Знает: - Медицинские показания к направлению пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь, в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
		Умеет: - Проводить комплексные мероприятия, направленные на избавление от боли и облегчение тяжелых проявлений заболевания, в целях улучшения качества жизни пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	ОПК-7.3. Консультируют пациентов (их законных представителей), а также лиц, осуществляющих уход за ними, при наличии заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи	Знает: - Медицинские показания к применению методов физиотерапии, лечебной физкультуры и лечебного питания в рамках оказания паллиативной медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей с целью профилактики и лечения пролежней и появления контрактур	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
		Умеет: - Обосновывать схему, план и тактику ведения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, получающих паллиативную медицинскую помощь	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
ОПК-8. Способен к проведению и контролю эффективных мероприятий по профилактике заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей,	ОПК-8.1. Назначает профилактические мероприятия с учетом факторов риска в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, санитарно-эпидемиологическими правилами, с учетом стандартов медицинской помощи	Знает: - Новые современные методы профилактики заболеваний и патологических состояний в гематологии, влияние производственных, природных и медико-социальные факторы среды, влияющие на специфические функции системы крови и состояние кроветворной системы Умеет: - выявлять факторы риска развития гематологической патологии, организовать проведение мер профилактики, проводить санитарно-просветительную работу по пропаганде здорового образа жизни, осуществлять общеоздоровительные мероприятия по формированию здорового образа жизни с учетом возрастно-половых групп и состояния здоровья	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ

формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения	ОПК-8.2. Организует и проводит противоэпидемические мероприятия в случае возникновения очага инфекции, в том числе карантинных мероприятий при выявлении особо опасных (карантинных) инфекционных заболеваний, а также определяет медицинские показания к введению ограничительных мероприятий (карантина)	Знает: - проведению противоэпидемических мероприятий, организации защиты населения в очагах особо опасных инфекций, при ухудшении радиационной обстановки, стихийных бедствиях и иных чрезвычайных ситуациях Умеет: - проводить мероприятия, направленные на защиту населения в очагах особо опасных инфекций и при ухудшении радиационной обстановки	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	ОПК-8.3. Проводит санитарно-просветительную работу по сохранению здоровья пациентов, формированию здорового образа жизни и профилактике инфекционных заболеваний.	Знает: - организацию проведения мер профилактики заболеваний и патологических состояний в гематологии Умеет: - Владеть основами этики, деонтологии при проведении лечебно-профилактических и реабилитационных мероприятий	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
ОПК-10. Способен участвовать в оказании медицинской помощи в экстренной форме	ОПК-10.1. Проводит осмотр пациента и выявляет состояния, представляющие угрозу жизни пациенту, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания), требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме	Знает: - особенности развития заболеваний в экстремальных ситуациях, методы диагностики и принципы лечения на различных этапах медицинской эвакуации; Умеет: - распознавать состояния, представляющие угрозу жизни пациентам, включая состояние клинической смерти, требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме; - применять лекарственные препараты и медицинские изделия	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	ОПК-10.2. Оказывает медицинскую помощь в экстренной форме пациентам при состояниях, представляющих угрозу жизни пациентов, в том числе клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека: кровообращения и (или) дыхания)	Знает: - алгоритм проведения базовой сердечно- легочной реанимации Умеет: - выполнять мероприятия базовой сердечно- легочной реанимации;	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	ОПК-10.3. Применяет лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме	Знает: - алгоритм оказания неотложной помощи, сердечно- легочной реанимации; - перечень лекарственных препаратов, используемых при оказании экстренной и неотложной помощи Умеет: - выбирать медикаментозную терапию для проведения базовой реанимации; - оценивать эффективность проводимых реанимационных мероприятий; - выбирать тактику последующих этапов оказания медицинской помощи	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ

**Оценочные средства: КВ-контрольные вопросы, ТЗ-тестовые задания, СЗ-ситуационные задачи, ПЗ- практические задания*

ПРОФЕССИОНАЛЬНЫЕ КОМПЕТЕНЦИИ

Код и наименование профессиональной компетенции	Индикаторы достижения профессиональной компетенции	Результаты обучения (показатели оценивания) (описывают составители программы)	Оценочные средства*, проверяющие результаты обучения
Тип задач профессиональной деятельности - Медицинская деятельность			
ПК-4. Готовность к проведению медицинских экспертиз в отношении пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	ПК-4.1. Оформляет необходимую медицинскую документацию для пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей для осуществления медико-социальной экспертизы в федеральных государственных учреждениях медико-социальной экспертизы	Знает: - Порядок оформления медицинской документации пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей для осуществления медико-социальной экспертизы в государственных учреждениях медико-социальной экспертизы	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
		Умеет: - Определять медицинские показания для направления пациентов, имеющих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, для прохождения медико-социальной экспертизы	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	ПК-4.2. Направляет пациентов, имеющих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, для прохождения медико-социальной экспертизы	Знает: - Медицинские показания для направления пациентов, имеющих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, на медико-социальную экспертизу, требования к оформлению медицинской документации	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
		Умеет: - Определять признаки временной нетрудоспособности и признаки стойкого нарушения функций организма, обусловленные заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	ПК-5.1. Определяет медицинские показания к проведению трансплантации гемопоэтических клеток пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	Знает: - Порядок оказания медицинской помощи и стандарты медицинской помощи по профилю "гематология" в части трансплантации гемопоэтических клеток	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
		Умеет: - Разрабатывать план лечения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей при направлении на трансплантацию гемопоэтических клеток в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
ПК-5. Готовность к лечению пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей с использованием			

трансплантации ауто- и аллогенных гемопоэтических клеток в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения) с учетом стандартов медицинской помощи	ПК 5.2. Планирует и обосновывает объем инструментальных и лабораторных исследований пациентов с заболеваниями крови и их доноров, при направлении на трансплантацию гемопоэтических клеток в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	Знает: - Стандарты медицинской помощи при проведении трансплантации гемопоэтических клеток пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
		Умеет: - Назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание пациентам при проведении трансплантации гемопоэтических клеток в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	ПК 5.3. Назначает лекарственные препараты и медицинские изделия пациентам с заболеваниями крови в перитрансплантационном периоде в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	Знает: - Механизм действия лекарственных препаратов (в том числе относящихся к таргетной, химио-, иммунотерапии) и медицинских изделий, применяемых у пациентов по профилю "гематология", используемых при проведении трансплантации гемопоэтических клеток, медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
		Умеет: - Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов с заболеваниями крови при проведении трансплантации гемопоэтических клеток	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ

**Оценочные средства: КВ-контрольные вопросы, ТЗ-тестовые задания, СЗ-ситуационные задачи*

1. СОДЕРЖАНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ, СТРУКТУРИРОВАННОЕ ПО ТЕМАМ (РАЗДЕЛАМ) С УКАЗАНИЕМ ОТВЕДЕННОГО НА НИХ КОЛИЧЕСТВА АКАДЕМИЧЕСКИХ ЧАСОВ И ВИДОВ ЗАНЯТИЙ

1.1. Объем дисциплины в академических часах, выделенных на контактную работу обучающихся с преподавателем и на самостоятельную внеаудиторную работу обучающихся

Вид учебной работы		Трудоемкость в академических часах			
		ВСЕГО	Курс 1		Курс 2
			ПА № 1	ПА № 2	ПА № 3
Контактная работа обучающихся с преподавателем (всего)		592	194	216	182
Из них:					
Занятия лекционного типа		36	14	12	10
Занятия семинарского типа		556	180	204	172
Самостоятельная внеаудиторная работа (всего)		254	94	81	79
Промежуточная аттестация – зачет/зачет с оценкой/экзамен		54	-	27	27
Общая трудоемкость дисциплины	час.	900	288	324	288
	зач. ед.	25	8	9	8
Из них на практическую подготовку		573	191	204	178

ПА - промежуточная аттестация

**Практическая подготовка (ПП) - форма организации образовательной деятельности при освоении образовательной программы в условиях выполнения обучающимися определенных видов работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью и направленных на формирование, закрепление, развитие практических навыков и компетенций по профилю соответствующей образовательной программы*

1.2. Содержание дисциплины, структурированное по разделам с указанием отведенного на них количества академических часов и видов занятий

Наименование разделов дисциплины	Контактная работа, академ. час.		Самостоятельная внеаудиторная работа	Всего	Из них на практическую подготовку в час.*
	Занятия лекционного типа	Занятия семинарского типа			
Курс 1 __ Промежуточная аттестация № 1					
Раздел 1 Теоретические основы клинической гематологии и методы обследования больных.	4	40	22	66	43
Раздел 2 Анемии, метгемоглобинемии и порфирии	4	40	18	62	41
Раздел 3. Физиология и патология системы гемостаза	2	52	18	72	51
Раздел 4. Депрессии кроветворения	2	24	18	44	28
Раздел 5. Иммуногематология и клиническая иммунология	2	24	18	44	28
Всего за ПА № 1	14	180	94	288	191
Курс 1 __ Промежуточная аттестация № 2					
Раздел 6 Лимфопролиферативные заболевания	4	60	21	85	59
Раздел 7. Миелолиферативные заболевания	2	48	20	70	46

Наименование разделов дисциплины	Контактная работа, академ. час.		Самостоятельная внеаудиторная работа	Всего	Из них на практическую подготовку в час.*
	Занятия лекционного типа	Занятия семинарского типа			
Раздел 8. Лейкозы и миелодиспластический синдром	4	48	20	72	46
Раздел 9. Методы лечения больных патологией системы крови	2	48	20	70	46
Контроль (зачет с оценкой)				27	
Всего за ПА № 2 в час.	12	204	81	324	204
Курс 2 Промежуточная аттестация № 3					
Раздел 10. Неотложные состояния в гематологии	6	60	27	93	62
Раздел 11. Поражение внутренних органов в гематологической практике	2	56	26	84	58
Раздел 12. Смежные с гематологическими заболеваниями	2	56	26	84	58
Контроль (зачет с оценкой)				27	
Всего за ПА № 3 в час.	10	172	79	288	177
ИТОГО	36	556	242	900	572

Образовательная деятельность в форме практической подготовки, предусматривающая участие обучающихся в выполнении отдельных элементов работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью, организована в соответствии с разработанным учебным планом и достигает 80% от общей трудоёмкости дисциплины для занятий семинарского типа и 50% от занятий самостоятельной работы.

1.3. Тематический план занятий лекционного типа

№ п/п	Наименование темы занятия	Часы	Краткое содержание занятия	Перечень индикаторов достижения компетенций, формируемых в процессе освоения темы	Демонстрационное оборудование и учебно-наглядные пособия	Оценочные средства для текущего контроля **
Курс 1 Промежуточная аттестация № 1						
Раздел 1 Теоретические основы клинической гематологии и методы обследования больных (4 часа)						
Тема 1.1	Теоретические основы клинической гематологии	2	Строение и функции костного мозга и лимфоидных органов. Современная теория кроветворения. Регуляция кроветворения. Механизмы регуляции клеточного состава периферической крови	ОПК-4.3	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	КВ, Д, ПЗ
Тема 1.2	Методы исследования в гематологии. Значение гистологических и иммунологических методов. Инструментальные и визуализирующие методы исследования в гематологии	2	Лабораторные методы исследования в гематологии. Значение гистологических и иммунологических методов. Инструментальные и визуализирующие методы исследования в гематологии	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3.	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	КВ, Д, ПЗ
Раздел 2 Анемии, метгемоглобинемии и порфирии						
Тема 2.1	Общие вопросы патогенеза и этиологии анемий, синтез гемоглобина.	2	Регуляция эритропоэза. Общие вопросы патогенеза и этиологии врожденных и приобретенных анемий. Синтез гемоглобина. Обмен билирубина.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ПК-5.1, ОПК-5.2	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	КВ, ТЗ
Тема 2.2	Обмен порфирина	2	Гематологические и иные клинические проявления нарушения обмена порфиринов. Острая перемежающаяся порфирия	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-6.1, ОПК-6.2, ОПК-7.1	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	КВ, ТЗ
Раздел 3. Физиология и патология системы гемостаза						
Тема 3.1.	Система первичного сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.	1	Лабораторные методы диагностики и дифференциальной диагностики. Врожденные и приобретенные патологические состояния. Принципы коррекции. Инновационные препараты.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-6.1, ОПК-6.2	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	КВ, ТЗ
Тема 3.2.	Плазменный гемостаз: норма и патология.	1	Лабораторная диагностика. Принципы коррекции. Инновационные препараты.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК 5.3, ПК-5.1	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	КВ, ТЗ

№ п/п	Наименование темы занятия	Часы	Краткое содержание занятия	Перечень индикаторов достижения компетенций, формируемых в процессе освоения темы	Демонстрационное оборудование и учебно-наглядные пособия	Оценочные средства для текущего контроля **
Раздел 4 Депрессии кроветворения						
Тема 4.1.	Агранулоцитозы и нейтропении	1	Врожденные нейтропении (доброкачественная семейная, синдром Костмана, Синдром Швахмана – Даймонда, Чедиака – Хигаси), приобретенные нейтропении и агранулоцитоз, лекарственные агранулоцитозы Диагностика, лечение, неотложные мероприятия	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ПК-5.1, ПК-5.2	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	КВ, ТЗ
Тема 4.2.	Аплазии кроветворения	1	Врожденные аплазии кроветворения (анемия Фанкони, синдром Даймонда-Блэкфана, врожденный дискератоз) Диагностика, лечения, роль и место аллотГСК Дифференциальный диагноз панцитопенического синдрома	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК-5.3, ПК-5.1	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	КВ, ТЗ
Раздел 5. Иммуногематология и клиническая иммунология						
Тема 5.1.	Предмет, содержание и задачи иммуногематологии	1	Клиническое значение аллоантигенов клеток крови и других тканей организма человека. Антигенные системы эритроцитов. Принципы подбора клеток крови донор-реципиент	ОПК-4.3, ОПК-7.1, ПК-5.1	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	КВ, ТЗ
Тема 5.2.	Методики иммунологических исследований, применяемых в гематологии	1	Антигенные системы эритроцитов. Основные антигенные системы лейкоцитов, тромбоцитов и белков плазмы крови.	ОПК-4.3, ОПК-7.1, ПК-5.1	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	КВ, ТЗ
Всего за ПА № 1		12	0			
Курс 1 ПРОМЕЖУТОЧНАЯ АТТЕСТАЦИЯ № 2						
Раздел 6. Лимфопролиферативные заболевания (ЛПЗ)						
Тема 6.1.	Лимфомы неходжкинские. Лимфогранулематоз.	2	Классификация ЛПЗ. Общие вопросы патогенеза, клиники и диагностики лимфом и ХЛЛ.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК-5.3, ОПК-7.1, ПК-5.1	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	КВ, ТЗ
Тема	Парапротеинемические гемобластозы	2	Классификация, патогенез, диагностика и лечение парапротеинемий.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК-5.3, ОПК-7.1, ПК-5.1	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	КВ, ТЗ

№ п/п	Наименование темы занятия	Часы	Краткое содержание занятия	Перечень индикаторов достижения компетенций, формируемых в процессе освоения темы	Демонстрационное оборудование и учебно-наглядные пособия	Оценочные средства для текущего контроля **
Раздел 7. Миелопролиферативные заболевания						
Тема 7.1.	Хронический миелолейкоз	1	Патогенез, диагностика и мониторинг терапии, современные методы лечения. Место алло-ТГСК	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК 5.3, ОПК-7.1, ПК-5.1	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	КВ
Тема 7.2.	Хронические Ph-негативные миелопролиферативные заболевания (ХМПЗ).	1	Общие вопросы патогенеза, диагностики. Современные методы лечения. Значение сопроводительной терапии.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК 5.3, ОПК-7.1, ПК-5.1	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	КВ
Раздел 8. Лейкозы и миелодиспластический синдром (МДС)						
Тема 8.1.	Острые лимфобластный и нелимфобластные лейкозы. МДС	2	Общие вопросы патогенеза, клиники и диагностики.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК 5.3, ОПК-7.1, ПК-5.1	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	ТЗ
Тема 8.2.	Лечение острых лейкозов и МДС	2	Основные принципы терапии. Значение молекулярно-биологических особенностей в выборе таргетной терапии. Гипометилирующие препараты. Место алло-ТГСК	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК 5.3, ОПК-7.1, ПК-5.1	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	ТЗ
Раздел 9. Методы лечения больных патологией системы крови						
Тема 9.1.	Инновационные препараты в лечении онкогематологической патологии	1	Таргетная терапия онкогематологической патологии. Инновационная персонифицированная терапия	ОПК -5.1., ОПК-5.2, ОПК -5.3, ПК – 4.1	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	КВ, ТЗ
Тема 9.2.	Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток крови	1	Ауто- и алло-ТГСК. Показания. Режимы кондиционирования. Профилактика РТПХ	ОПК-5.1, ОПК-7.1, ОПК-6.1, ОПК-6.2., ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	КВ, ТЗ
Всего за ПА № 2		12				
Курс 2 ПРОМЕЖУТОЧНАЯ АТТЕСТАЦИЯ № 3						
Раздел 10. Неотложные состояния в гематологии						
Тема 10.1	Острая массивная кровопотеря.	2	Передозировка антикоагулянтов, фибринолитиков и дезагрегантов. Методы коррекции	ОПК-5.1, ОПК-6.1, ОПК-6.2, ОПК-7.1,	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	КВ, ТЗ
Тема 10.2	Острые цитопенические синдромы	2	Агранулоцитоз. Острый гемолиз. Тромбоцитопения. Причины. Методы	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1,	Мультимедийная аппаратура	КВ, ТЗ

№ п/п	Наименование темы занятия	Часы	Краткое содержание занятия	Перечень индикаторов достижения компетенций, формируемых в процессе освоения темы	Демонстрационное оборудование и учебно-наглядные пособия	Оценочные средства для текущего контроля **
			коррекции	ОПК 5.3, ОПК-7.1, ПК-5.1	интерактивная доска, презентации	
Тема 10.3	Острые дисфункции внутренних органов у гематологических больных	2	Синдром лизиса опухоли. Острое почечное повреждение. Гемофагоцитарный синдром. Цитокиновый шторм.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК 5.3, ОПК-7.1, ПК-5.1	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	КВ, ТЗ
Раздел 11. Поражение внутренних органов в гематологической практике						
Тема 11.1	Патология сердечно-сосудистой системы в гематологической практике	1	Кардиотоксичность лекарственных препаратов: диагностика, профилактика.	ОПК-5.1, ОПК-6.1, ОПК-6.2, ОПК-7.1, ОПК-8.1, ОПК-8.3	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	ТЗ
Тема 11.2	Патология периферической и центральной нервной системы в гематологической практике	1	Нейротоксичность. Периферическая полинейропатия при гематологической патологии. Поражение ЦНС.	ОПК-5.1, ОПК-6.1, ОПК-6.2, ОПК-7.1,	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	ТЗ
Раздел 12. Смежные с гематологическими заболеваниями						
Тема 12.1	Тромбофилии	1	Врожденные тромбофилии. Диагностика, профилактика тромбозов. Антифосфолипидный синдром (АФЛС): диагностика, лечение.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-6.1, ОПК-6.2, ОПК-7.1, ПК-5.1	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	КВ, ТЗ
Тема 12.2	Болезни накопления	1	Гемохроматоз, болезнь Гоше, болезнь Ниммана-Пика,	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-6.1, ОПК-6.2, ОПК-7.1, ПК-5.1	Мультимедийная аппаратура интерактивная доска, презентации	КВ, ТЗ
Всего за ПА № 3		10				
ИТОГО в час.		36				

**Практическая подготовка (ПП) - форма организации образовательной деятельности при освоении образовательной программы в условиях выполнения обучающимися определенных видов работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью и направленных на формирование, закрепление, развитие практических навыков и компетенций по профилю соответствующей образовательной программы.*

*** Оценочные средства: КВ-контрольные вопросы, ТЗ-тестовые задания*

1.4. Тематический план занятий семинарского типа – практических занятий

№ темы	Форма проведения занятия семинарского типа *	Наименование темы занятия	Часы	из них на ГП **(% или час.)	Краткое содержание занятия	Перечень индикаторов достижения компетенций, формируемых в процессе освоения темы	Оценочные средства для текущего контроля ***
Курс 1 _ ПРОМЕЖУТОЧНАЯ АТТЕСТАЦИЯ № 1							
Раздел 1 Теоретические основы клинической гематологии и методы обследования больных (40 часов)							
Тема 1.1	Практическое занятие	Учение о клетке.	2	80%	1. Клеточные мембраны. Ядро. Цитоплазма, (цитоскелет, органоиды) 2. Апоптоз 3. Деление клетки (митотический цикл) Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3.	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 1.2	Практическое занятие	Современная теория кроветворения. Схема кроветворения Воробьева-Черткова. Номенклатура и классификация клеток.	4	80%	1. Класс стволовых клеток. Класс унипотентных клеток-предшественниц миелопоэза. Класс морфологически распознаваемых клеток. 2. Тромбоцитопоэз. 3. Эритропоэз. 4. Лимфопоэз. 5. Регуляция кроветворения 6. Механизмы регуляции клеточного состава периферической крови.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3.	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 1.3	Практическое занятие	Строение и функции органов кроветворения	4	80%	1. Строение и функции костного мозга. Клеточное представительство (клетки стромы и кроветворной паренхимы). 2. Строение и функция лимфоидных органов. Тимус, лимфатические узлы, селезенка. 3. Возрастные особенности кроветворения 4. Культивирование тканей в гематологии	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3.	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 1.4	Практическое занятие	Иммунокомпетентная система и механизмы иммунитета	4	80%	1. Современная теория иммунитета. 2. Неспецифические факторы иммунной защиты 3. Иммуноглобулины (биосинтез, строение, функция)	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3.	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ

Тема 1.5	Практическое занятие	Система комплемента	2	80%	1. Система комплемента (пути активации, биологическое значение). 2. Строение, функция, этапы развития Т и В-НК-лимфоцитов. Взаимодействие клеток в иммунном ответе. 3. Нормальный иммунный ответ. Толерантность и аутоиммуноагрессия. 4. Наследственные и приобретенные иммунодефициты. 5. Аутоиммунные заболевания в гематологии.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3.	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 1.6	Практическое занятие	Генетика в гематологии	4	80%	1. Общие вопросы генетики и медицинской генетики. Генетика заболеваний системы крови. 2. Соматические мутации. Причины и механизмы мутации генов. Понятие об онкогенах. Роль соматических мутаций в патогенезе гемобластозов и анемий. 3. Аномалии хромосом и их природа. Наследственные изменения хромосом и онкогенез. 4. Наследственные заболевания системы крови. Методы генетического и цитогенетического анализа (цитогенетические методы исследования (стандартная, FISH)) 5. Молекулярно-генетические исследования в гематологии 6. Медико-генетическое консультирование. 7. Современные методы профилактики и лечения наследственных заболеваний системы крови Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью: 1. сформулировать показания к проведению генетического исследования при предложенной патологии 2. прокомментировать результаты цитогенетического исследования	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3.	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 1.7.	Практическое занятие	Лабораторные методы исследования (клиническая лаборатория)	4	80%	1. Исследование крови: гемоглобина, эритроцитов и ретикулоцитов, лейкоцитов и формулы, тромбоцитов, СОЭ. 2. Исследование мочи (общий анализ, гемосидерин и др.). Исследование мокроты. 3. Цитологические методы исследования Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью: 1. Проанализировать представленный мазок крови 2. Дать заключение по представленному анализу крови	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 1.8.	Практическое занятие	Биохимические методы исследования в гематологии	4	80%	1. исследование белков сыворотки и мочи 2. исследования ферментов эритроцитов 3. исследование показателей обмена железа (железо сыворотки, ферритин и пр.), свободный гемоглобин сыворотки крови 4. современные методы оценки гемолиза (ПЦФМ, метод FLAER) Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3.	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ

					1. сформулировать показания к проведению исследований при предложенной патологии 2. Дать заключение по представленному анализу крови		
Тема 1.9	Практическое занятие	Цитологические и гистологические исследования в гематологии	4	80%	1. Исследование биоптатов лимфоузлов, селезенки, опухолевых образований, костного мозга. Цитологические и гистологические методы исследования: костного мозга (трепанобиоптата), лимфоузлов и селезенки, опухолевых образований. 2. Цитохимические и иммуногисто-химические методы исследования при гемобластозах. Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью: 1. проанализировать и дать заключение по представленному аспирату костного мозга 2. Дать заключение по представленному иммуногистохимическому исследованию биоптата опухоли	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3.	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 1.10	Практическое занятие	Инструментальные методы исследования в гематологии.	8	80%	1. Рентгенологические методы исследования: 2. Компьютерная томография, МСКТ 3. МРТ: показания, противопоказания, чувствительность 4. ПЭТ-КТ, значение использования различных радиофармпрепаратов. 5. Ультразвуковая диагностика в гематологии. 6. Радиоизотопные методы исследования Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью: 1. Сформулировать показания к проведению исследования 2. Дать заключение по представленной рентгенограмме /КТ / МРИ, ПЭТ-КТ	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3.	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Раздел 2 Анемии, метгемоглобинемии и порфирии (40 часов)							
Тема 2.1	Практическое занятие	Гипохромные анемии	8	80%	1. Анемический синдром 2. Сидеропенический синдром 3. Лабораторная и клиническая диагностика и дифференциальная диагностика гипохромных анемий 4. Анемия железодефицитная 5. Анемия хронического заболевания 6. Сидеробластная анемия 7. Лечение: препараты железа, переливание эритроцитарной массы, эритропоэз-стимулирующие агенты, хелаторная терапия Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью: 1. Составить план обследования больного с гипохромной анемией	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.2, ОПК-8.1, ОПК-8.3, ПК-5.1, ПК-4.1, ПК -4.2	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ

					2. проанализировать и дать заключение по представленному анализу крови		
Тема 2.2	Практическое занятие	Гиперхромные анемии (дефицит витамина В12 и фолиевой кислоты (ФК))	8	80%	1. Обмен витамина В12 и ФК 2. Характерные клинические проявления дефицита витамина В12 и ФК 3. Лабораторная диагностика 4. Лечение, профилактика Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью: 1. Составить план обследования больного с гиперхромной анемией 2. проанализировать и дать заключение по представленному анализу крови	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.1, ОПК-8.1, ОПК-8.3, ПК-5.1, ПК-4.1, ПК -4.2	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 2.3.	Практическое занятие	Врожденные гемолитические анемии	8	80%	1. Талассемия 2. Серповидно-клеточная анемия 3. Врожденный сфероцитоз 4. Дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы 5. Дефицит пируват-киназы 6. Диагностика, лечебная тактика Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью: 1. Составить план обследования больного с подозрение на врожденную гемолитическую анемию 2. проанализировать и дать заключение по представленному анализу крови	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-4.1, ПК -4.2	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 2.4.	Практическое занятие	Приобретенные гемолитические анемии	8	80%	1. классификация 2. иммунные гемолитические анемии 3. диагностика, неотложная терапия, лечение, профилактика Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7, ОПК-8.1, ОПК-8.3, ПК-4.1, ПК -4.2	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 2.5.	Практическое занятие	Порфирии	8	80%	1. Методы изучения порфиринового обмена. 2. Классификация порфирий. 3. Эритропоэтические уропорфирии, 4. эритропоэтическая протопорфирия, 5. острая перемежающаяся порфири (ОПП). Характер наследования, клиника, характерные признаки, лечение. 6. Редкие формы порфирий. Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7, ПК-4, ПК-5	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ

					1. Составить план обследования больного с подозрением на порфирию 2. сформулировать неотложные мероприятия при ОПП		
Раздел 3. Физиология и патология системы гемостаза (52 час.)							
Тема 3.1	Практическое занятие	Система первичного сосудисто-тромбоцитарного гемостаза	4	80%	1. Методы исследования сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. 2. Количественное определение тромбоцитов и мегакариоцитов 3. Исследование агрегации и адгезии тромбоцитов. Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.1, ПК-4.1, ПК -4.2	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 3.2.	Практическое занятие	Вторичный - плазменный гемостаз	8	80%	1. Номенклатура и свойства факторов свертывающей системы крови. 2. Внутренний и внешний механизмы свертывания и их взаимосвязь. 3. Физиологические противосвертывающие механизмы 4. Фибринолиз 5. Методы исследования свертывающей системы крови и фибринолиза 6. Стандартизованные коагулологические тесты Тромбоэластография 7. Методы определения дефицита факторов свертывания крови. 8. Методы экспресс-диагностики тромбозов и ДВС-синдрома Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.1, ПК-4.1, ПК -4.2	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 3.3.	Практическое занятие	Антикоагулянты прямого и непрямого действия, НОАК, антиагреганты и фибринолитические средства.	8	80%	1. Классификация. Механизмы действия. 2. Показания и противопоказания к применению. 3. Метода контроля за эффективностью. 4. Клиника передозировки и методы ее коррекции. 5. Комбинированная терапия. Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3,	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 3.4.	Практическое занятие	Патология тромбоцитарного гемостаза	4	80%	1. Геморрагические диатезы. Классификация, принципы диагностики. 2. Типы кровоточивости и их связь с различными нарушениями гемостаза. 3. Тромбоцитопении, классификация, диагностика 4. Лечение иммунных тромбоцитопений 5. Тромбоцитопатии (наследственные и приобретенные формы). Клинико-лабораторная диагностика и лечение тромбоцитопатий. Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.1, ПК-4.1, ПК -4.2	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема	Практическое	Патология	8	80%	1. Классификация. Наследственные коагулопатии.	ОПК-4.1,	КВ, ТЗ, СЗ,

3.5.	занятие	коагуляционного гемостаза			2. Гемофилии А и В 3. Болезнь Виллебранда 4. Распространенность, наследование, патогенез, клинико-лабораторная диагностика, осложнения 5. Иммунные ингибиторы VIII и IX факторов. 6. Принципы лечения гемофилии А и В, лечение ингибиторных форм, лечение болезни Виллебранда. 7. Диспансеризация, профилактика осложнений. Медико-генетическое консультирование. 8. Приобретенные геморрагические коагулопатии. Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.1, ПК-4.1, ПК -4.2	ПЗ
Тема 3.4.	Практическое занятие	Микроангиопатическое состояние	4	80%	1. общее понятие 2. Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Машковица) 3. Гемолитико-уремический синдром 4. Гепарин-индуцированная тромбоцитопения (ГИТ) Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.1, ПК-4.1, ПК -4.2	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 3.5.	Практическое занятие	Тромбофилии	8	80%	1. Классификация. 2. Наследственные и приобретенные тромбофилии 3. Антифосфолипидный синдром, классификация, диагностика, лечение 4. Другие причины венозных и артериальных тромбозов 5. Классификация, клиника, диагностика, лечение, профилактика Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.1, ПК-4.1, ПК -4.2	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
3.6.	Практическое занятие	Гемостаз в акушерстве, хирургии, отделениях интенсивной терапии	8	80%	1. Тромбоцитопении и тромбоцитопатии 2. МАП (HELLP синдром, острый жировой гепатоз) 3. Передозировка антикоагулянтов, фибринолитиков и дезагрегантов Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.1, ПК-4.1, ПК -4.2	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Раздел 4. Депрессии кроветворения (24 часов)							
Тема 4.1.	Практическое занятие	Агранулоцитозы и нейтропении	8	80%	1. Классификация, этиология, патогенез, роль иммунных факторов в развитии агранулоцитозов и нейтропений 2. Классификация нейтропений (врожденные и приобретенные нейтропении).	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.1,	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ

					3. Гаптенный агранулоцитоз, Клиника, диагностика, лечение, профилактика, терапия Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ПК-4.1, ПК -4.2	
Тема 4.2.	Практическое занятие	<u>Апластические анемии врожденные</u>	4	80%	1. Классификация 2. Анемия Фанкони. 3. Анемия Даймонда-Блэкфена (ЧККА) 4. Врожденный дизкератоз 5. Другие апластические состояния 6. Диагностика, лечение, роль трансплантации ГСК Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.1, ПК-4.1, ПК -4.2, ПК 5.1, ПК-5.2, ПК- 5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 4.3.	Практическое занятие	Апластические анемии приобретенные	8	80%	1. Классификация 2. Апластическая анемия. 3. ЧККА 4. Клиника, диагностика 5. Аплазия-ПЗГ-МДС	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.1, ПК-4.1, ПК -4.2, ПК 5.1, ПК-5.2, ПК- 5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 4.4.	Практическое занятие	Лечение аплазий кроветворения	4	80%	1. Иммуносупрессивная терапия 2. ТГСК 3. Новые лекарственные препараты 4. Симптоматическая терапия Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.1, ПК-4.1, ПК -4.2, ПК 5.1, ПК-5.2, ПК- 5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Раздел 5. Иммуногематология и клиническая иммунология (24 час.)							
Тема 5.1	Практическое занятие	Предмет, содержание и задачи иммуногематологии	4	80%	1. Групповые антигены эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов, плазменных белков 2. Структура и основные свойства антител к антигенам групп крови 3. Антитела к антигенам групп крови, структура и основные свойства 4. Классификация антител к антигенам групп крови по их свойствам.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.1, ПК-5	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ

					Понятие о реакции агглютинации, пробы Кумбса. 5. Генетика групп крови, наследования групп крови. Понятие об антигенной системе крови Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:		
Тема 5.2	Практическое занятие	Антигенные системы эритроцитов. Система антигенов АВО. Группы крови системы резус	8	80%	1. Антигены системы АВО. Экстраагглютинины к антигенам системы АВО, их особенности и значение в гематологической практике. 2. Иммунные антитела к антигенам системы АВО, их особенности и значение в гематологической практике. Понятие «опасный универсальный донор». 3. Основные группы и подгруппы крови по системе АВО. Классификация групп крови. 4. Антигены системы резус, их особенности, номенклатура антигенов системы резус. Условное деление на группы крови по системе резус для реципиентов и доноров и его значение в гематологической практике. Значение выявления слабых антигенов при частых трансфузиях. Антитела к антигенам системы резус и их особенности. 5. Общие и индивидуальные (семейные) антигены эритроцитов и их значение в гематологической практике. Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.1, ПК-5	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 5.3	Практическое занятие	Основные антигенные системы лейкоцитов, тромбоцитов и белков плазмы крови.	4	80%	1. Основные антигенные системы лейкоцитов Система общих лейкоцитарных антигенов – HLA. 2. Антигенные системы гранулоцитов и лимфоцитов. Основные антигенные системы тромбоцитов. Роль рецепторного аппарата тромбоцитов как антигенных маркеров. 3. Основные антигенные системы белков плазмы крови. Групповые антигенные системы иммуноглобулинов 4. Антигены гистосовместимости в плазме крови. Групповые антигены в клетках других тканей организма человека Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.1, ПК-5	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 5.4.	Практическое занятие	Клиническое значение аллоантигенов клеток крови и других тканей организма человека.	4	80%	1. Значение аллоантигенов клеток крови и других тканей в патологии человека. Значение групп крови человека при гемотрансфузиях 2. Иммунизация групповыми антигенами крови при переливании крови и ее компонентов и беременностях. 3. Современные правила переливания крови и ее компонентов. Специальный выбор донора и индивидуальный подбор донорской крови при трансфузиях	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.1, ПК-5	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ

					4. Современные правила подбора донорского костного мозга при его трансплантации с учетом антигенов гистосовместимости и реакции в смешанной культуре лимфоцитов. Учет эритроцитарных групп крови и антигенов гистосовместимости при пересадках органов и тканей. 5. Организация и структура службы типирования тканей. Значение антигенной дифференцировки крови в акушерской и педиатрической практике. Иммунологический конфликт при беременности и его клинические проявления. 6. Аутоиммунизация антигенами крови как причина патологии системы крови. Трудности и особенности подбора донорской крови и ее компонентов у гематологических больных Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:		
Тема 5.5.	Практическое занятие	Методики иммунологических исследований, применяемых в гематологии	4	80%	1. Определение группы крови по антигенной системе АВО. Техника определения группы крови простой реакцией. Техника определения группы крови двойной реакцией (перекрестный способ). Техника определения антигенов системы резус. 2. Техника определения резус-антигенов экспресс-методами. Техника определения антигенов системы резус непрямой пробой Кумбса. 3. Особенности методики определения резус- принадлежности доноров и реципиентов. Ошибки и трудности при определении антигенов системы резус 4. Проба на индивидуальную совместимость. 5. Методики определения антигенов белков плазмы крови. Исследование сыворотки крови на наличие антиэритроцитарных антител и определение их титра. 6. Исследование сыворотки крови на наличие антилейкоцитарных антител. 7. Методика специального выбора донора и индивидуального подбора крови и костного мозга. Методика специального выбора донора при гемотрансфузии. Методика индивидуального подбора крови при гемотрансфузиях Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.1, ПК-5	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Всего за ПА № 1 в час.			180	144			
Курс 2 ПРОМЕЖУТОЧНАЯ АТТЕСТАЦИЯ № 2							
Раздел 6. Лимфопролиферативные заболевания (60 часов)							
Тема	Практическое	Патогенез.	4	80%	1. Принципы классификации	ОПК-4.1,	КВ, ТЗ, СЗ,

6.1.	занятие	Классификации лимфом			2. Методы диагностики 3. Основы стадирования лимфом. 4. Клиническая картина Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.1	ПЗ
Тема 6.2.	Практическое занятие	Неходжкинские лимфомы (НХЛ) индолентные	8	80%	1. Фолликулярная лимфома 2. MALT-лимфомы 3. Диагностика, лечение, контроль 4. Роль таргетных препаратов и ТГСК Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 6.3.	Практическое занятие	Агрессивные неходжкинские лимфомы	12	80%	1. Лимфома зона мантии 2. Лимфома Беркитта 3. ДВКК и подтипы 4. первичная медиастинальная лимфома 5. лимфома красной пульпы селезенки 6. Стадирование, международные прогностические индексы 7. Лимфомы ЦНС 8. 1 и последующие линии терапии, лечение рецидивов и резистентных форм, роль таргетных препаратов и ТГСК Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3,	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 6.4.	Практическое занятие	Лимфома Ходжкина (лимфогранулематоз)	8	80%	1. Патогенез. Клиника и патоморфологическая классификация. Стадирование, группы риска. 2. Принципы диагностики, место визуализирующих методов в первичной диагностике, стадировании, оценке ответа на терапию 3. Лечение (полихимиотерапия, лучевая терапия). Современные таргетные препараты 4. Осложнения терапии. Лечение осложнений заболевания и терапии. 5. Место ауто и аллогенной ТГСК Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 6.5	Практическое занятие	Патология дендритных клеток и макрофагов	8	80%	1. Определение. Принципы диагностики. 2. Гистиоцитозы, диагностика 3. Болезнь Розан-Дорфмана 4. Лечение (хирургическое, лучевое, полихимиотерапия) 5. Гемофагоцитарный синдром Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ

Тема 6.6	Практическое занятие	Парапротеинемические гемобластозы	8	80%	1. Общие вопросы. Дифференциальная диагностика парапротеинемических гемобластозов и реактивных парапротеинемий 2. МГНЗ, тлеющая миелома, множественная миелома. Патогенез, остеодеструктивный синдром, поражение почек 3. клиника, критерии диагностики, стратификации риска 4. Лечение впервые выявленной и резистентной формы заболевания. Критерии ответа, место ТГСК 5. профилактика и лечение поражения почек, остеодеструктивного синдрома, синдром гипервязкости и гиперкальциемии осложнении терапии 6. Синдром POEMS: особенности патогенеза, лечение 7. Плазмцитомы: костные и экстрамедуллярные. Современные методы диагностики и группы риска, лечение Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 6.7	Практическое занятие	Хронический лимфолейкоз (ХЛЛ)	8	80%	1. ХЛЛ, патогенез, клинические проявления, диагностика 2. Лечение ХЛЛ, современные рекомендации, таргетная терапия, место ТГСК 3. Макроглобулинемия Вальденстрема/ лимфоплазмочитарная лимфома. Определение, клиника, диагностика и дифференциальная диагностика. Лечение 4. Волосатоклеточный лейкоз, патогенез, диагностика, лечение, таргетная терапия Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 6.8.	Практическое занятие	Т-клеточные и НК/Т-клеточные лимфомы	4	80%	1. Т-клеточные лимфомы, НК/Т-клеточные лимфомы, классификация 2. Лимфомы кожа (грибовидный микоз, синдром Сезари). Клиника, диагностика, дифференциальная диагностика 3. Особенности терапии 1 линии и рецидивов, место экстракорпоральных и лучевых методов лечения Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Раздел 7. Миелопролиферативные заболевания (48 часов)							
Тема 7.1.	Практическое занятие	Хронический миелолейкоз (ХМЛ)	12	80%	1. Патогенез, клиника, современная диагностика и контроль эффективности терапии 2. Терапии 1й и последующих линий, место ТГСК 3. Особенности терапии фазы акселерации и бластного криза 4. Осложнения терапии ингибиторами тирозинкиназ, выбор препаратов	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-5.2,	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ

					Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ПК-5.3	
Тема 7.2.	Практическое занятие	Хронические Ph-негативные миелопролиферативные заболевания (ХМПЗ)	8	80%	1. определение, патоморфогенез 2. клиника, диагностика 3. Подходы к терапии 4. Место и роль ТГСК Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 7.3.	Практическое занятие	Эритремия. Истинная полицитемия (ИП)	8	80%	1. Молекулярные основы диагностики эритремии 2. Клиника, диагностика, критерии 3. Лечение эритремии, таргетная терапия и ее значение 4. Анализ молекулярного ответа на терапию больных с эритремией. 5. Современные диагностические и лечебные подходы к изолированным эритроцитозам. Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 7.4.	Практическое занятие	Эссенциальная тромбоцитемия (ЭТ)	4	80%	1. Определение, патоморфогенез 2. клиника, диагностика 3. Современные подходы к терапии Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 7.5.	Практическое занятие	Миелофиброз (МФ)	8	80%	1. Первичный миелофиброз, остеомиелосклероз 2. Постполицитемический МФ, МФ после эссенциальной тромбоцитемии (пост-ЭТ) 3. Современные подходы к лечению миелофиброза Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3,	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 7.6.	Практическое занятие	Лечение ХМПЗ	8	80%	1. Тромботические и геморрагические проявления хронических миелопролиферативных заболеваний 2. лечение и профилактика, современные таргетные препараты в лечении ХМПЗ 3. Показания и противопоказания к их применению, побочные эффекты и пути их профилактики Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Раздел 8. Лейкозы и миелодиспластический синдром (48 часов)							

Тема 8.1.	Практическое занятие	Острые лейкозы	12		1. Этиология. Патогенез 2. Современная классификация и необходимые диагностические исследования 3. Понятие первичных и вторичных лейкозов 4. Патогенез клинических проявлений лейкозов 5. Критерии ремиссии, критерии рецидива 6. Этапы терапии острых лейкозов 7. Цитостатические препараты и их комбинации, применяемые для лечения острых лейкозов Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 8.2.	Практическое занятие	Острые лимфобластные лейкозы	12	80%	1. Классификации 2. Внекостномозговые поражения при острых лейкозах (нейролейкемия, лейкоэмический орхит) 3. Лечение, современная таргетная терапия 4. Роль трансплантации ГСКК 5. Профилактика и лечение нейролейкемии 6. Особенности клиники и лечения ОЛЛ у детей и подростков 7. Отдаленные результаты лечения Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 8.3.	Практическое занятие	Острые нелимфобластные лейкозы	12	80%	1. Классификации, значение цитогенетических и молекулярно-биологических методов исследования 2. Внекостномозговые поражения (лейкемиды кожи, инфильтрация десен, инфильтрация почек, лейкоэмический пневмонит) 3. Терапия отдельных форм острого нелимфобластного лейкоза в зависимости от молекулярно-генетических данных, роль таргетной терапии 4. Понятие о минимальной остаточной болезни (МОБ) 5. Миелоидные саркомы Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 8.4	Практическое занятие	Миелодиспластический синдром	12	80%	1. Патогенез, классификации. Определения групп риска. 2. Лабораторная диагностика, значение морфологического и цитогенетического метода исследований. 3. Рефрактерная анемия, ХММЛ 4. Вторичные острые нелимфобластные лейкозы, особенности клиники, морфологии, цитогенетики, молекулярно-биологические особенности 5. Современные методы лечения (место гипометилирующих	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ

					препаратов, иммуномодуляторов, трансплантации ГСКК), симптоматическая терапия (хелаторы железа) 6. Понятие МДС/ХМПЗ Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:		
Раздел 9 Методы лечения больных патологией системы крови (48 часов)							
Тема 9.1.	Практическое занятие	Химиотерапевтическое лечение	8	80%	1. Виды и механизмы действия цитостатических препаратов, их связь с циклами клеточного деления. 2. Принципы выбора патогенетической терапии. 3. Принципы цитостатического лечения (моно- и полихимиотерапия, высокодозная терапия, таргетные препараты и др.) 4. Лечение нейролейкемии. Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 9.2.	Практическое занятие	Осложнения химиотерапевтического лечения	4	80%	1. Основные виды осложнений 2. Тактика и методы наблюдения за пациентами, получающими цитостатики 3. Лечение осложнений цитостатической терапии Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 9.3.	Практическое занятие	Лучевая терапия	4	80%	1. Показания к лучевой терапии при гемобластозах 2. Методы лучевой терапии. 3. показания к локальной и радикальной лучевой терапии 4. лучевая терапия при кожных лимфомах, в программах кондиционирования. 5. Осложнения лучевой терапии, их профилактика и лечение. Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-7	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 9.4.	Практическое занятие	Трансплантация костного мозга.	8	80%	1. Методы трансплантации костного мозга (аутологичная, аллогенная) 2. Показания к трансплантации костного 3. Режимы кондиционирования 4. Осложнения трансплантации костного 5. Ведение больных в посттрансплантационном периоде 6. Иммуноадаптивная терапия, периоде. 7. Особенности иммунной реконституции, вакцинация у больных после аллогенной ТКМ. Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ПК -5	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 9.5.	Практическое занятие	Антибактериальная терапия.	8	80%	1. Показания к проведению антибактериальной терапии 2. Особенности бактериальной флоры у онкогематологических	ОПК-5.1, ОПК-5.2,	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ

					больных 3. Классификация антибиотиков 4. Осложнения антибактериальной терапии. 5. Лечение и профилактика осложнений и побочных реакций. Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-5.3, ОПК-7, ПК-5.3	
9.6.	Практическое занятие	Антифунгальная терапия	8	80%	1. Глубокие микозы, клинические проявления, диагностика 2. Классификация антифунгальных препаратов 3. Показания к профилактике и лечению глубоких микозов, группы риска 4. Современная терапия основных видов микозов у онкогематологических больных Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-7, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
9.7.	Практическое занятие	Противовирусная терапия	4	80%	1. Вирусные инфекции у гематологических больных 2. Показания к обследованию, методы этиологической диагностики, клинические проявления 3. Противовирусная терапия, показания к лечению и профилактике Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-7, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
9.8.	Практическое занятие	Экстракорпоральные методы лечения гематологических больных	4	80%	1. Аферез клеток крови 2. Плазмаферез, плазмообмен. 3. Показания и противопоказания 4. Ультрафильтрация, гемодиализ, гемосорбция, показания, противопоказания Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-7, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Всего за ПА № 2			204	163			
Курс 2 ПРОМЕЖУТОЧНАЯ АТТЕСТАЦИЯ № 3							
Раздел 10. Неотложные состояния в гематологии (60 часов)							
Тема 10.1	Практическое занятие	Острая массивная кровопотеря и гемолиз	8	80%	1. Этиология, патогенез, клиника, диагностика, неотложные мероприятия. 2. Острый гемолиз эритроцитов, клиника, диагностика, неотложные мероприятия. 3. Анемические комы, патогенез различных форм 4. клиника, диагностика, неотложные мероприятия. Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-5, ОПК-10. ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 10.2	Практическое занятие	Острые цитопенические	8	80%	1. Острый агранулоцитоз, некротическая энтеропатия, бактериальный (септический) шок, диагностика, лечение, профилактика.	ОПК-4.1, ОПК-4.2,	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ

		синдромы			2. Острая тромбоцитопения, этиология и патогенез, клиника, диагностика, лечение, профилактика. Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.3, ОПК-7, ПК-4, ПК-5	
Тема 10.3	Практическое занятие	Синдром системной воспалительной реакции, сепсис, септический шок	8	80%	1. Основные понятия и определения 2. Диагностика, мониторинг 3. Основные направления терапии 4. Интенсивная терапия сепсиса и септического шока Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-5, ОПК-10. ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 10.4	Практическое занятие	Острый ДВС-синдром	8	80%	1. Причины развития ДВС, патогенез 2. Клиника, диагностика 3. состояние гемостаза 4. лечение ДВС 5. Гемодилюционная коагулопатия Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-5, ОПК-10, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 10.5	Практическое занятие	Острые нейropsychические синдромы в гематологии	8	80%	1. Острые психозы Неотложные терапевтические мероприятия. 2. Острые нарушения мозгового кровообращения. Причины. Патогенез, неврологическая симптоматика, неотложные мероприятия. 3. Острые тромбозы сосудов головного мозга у гематологических больных. Патогенез, клиника, неотложные мероприятия Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-5, ОПК-10. ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 10.6	Практическое занятие	Острые болевые синдромы, проблема тошноты и рвоты	8	80%	1. Патогенез боли, тошноты и рвоты 2. Противорвотные препараты 3. Неотложные мероприятия., при болях, тошноте и рвоте Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-5, ОПК-7, ОПК-10. ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 10.7	Практическое занятие	Острая почечная недостаточность /острое повреждение почек у гематологических больных.	12	80%	1. Особенности лекарственной терапии у больных с поражением почек. 2. Синдром лизиса опухоли 3. ОПШ у больных парапротеинемическими гемобластомами 4. Синдром Фанкони взрослых Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7, ПК-5	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Раздел 11. Поражение внутренних органов в гематологической практике (56 часа)							

Тема 11.1	Практическое занятие	Поражение легких	12	80%	1. Специфическое поражения легких при гемобластозах 2. Инфекционные поражения легких, клиничко-радиологические особенности 3. Лучевые и лекарственные пневмониты 4. Плевриты. 5. Облитерирующий бронхолит с организуемой пневмонией, РТПХ легких. 6. Алгоритм диагностики и лечения Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7, ПК-5	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 11.2	Практическое занятие	Патология сердечно-сосудистой системы	12	80%	1. Специфическое поражение сердца при гемобластозах 2. Лекарственная кардиотоксичность, клиника, диагностика, профилактика и лечение 3. Инфекционные осложнения (миокардиты, перикардиты, эндокардиты) 4. Особенности течения ИБС, кардиомиопатия Такоцубо 5. Осложнения лучевой терапии. 6. Поражение сердца при амилоидозе, гемохроматозе Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-5	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 11.3	Практическое занятие	Патология периферической и центральной нервной системы	12	80%	1. Неврологическая патология у гематологических больных: фуникулярный миелоз, острая перемежающаяся порфирия, парапротеинемии, лимфомы ЦНС, амилоидоз 2. Клинические проявления нейрорлейкемии 3. Нейропатии (причины, классификация, диагностика и лечение) 4. Клиника и лечение сдавления спинного мозга при онкогематологических заболеваниях. 5. Показания к оперативному вмешательству Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-5, ОПК-7	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 11.4	Практическое занятие	Патология мочевыделительной системы	12	80%	1. Инфекции мочевыводящих путей, МКБ. 2. Острая задержка мочи, атония мочевого пузыря 3. Мочекислый диатез, кальцийурия 4. Кровотечения из мочевыводящих путей, лекарственный геморрагический цистит Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-5, ПК-5	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 11.5	Практическое занятие	Патология желудочно-кишечного тракта и гепатобилиарной системы	8	80%	1. Специфическое поражения ЖКТ и печени при гемобластозах 2. Инфекционные поражения (псевдомембранозный колит, РТПХ и пр.). Клиника, диагностика, лечение 3. Лекарственные поражения	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-5,	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ

					4. Профилактика и лечение поражений печени и ЖКТ 5. Особенности питания Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-7, ПК-4, ПК-5	
Раздел 12. Смежные с гематологическими заболеваниями (56 час.)							
Тема 12.1	Практическое занятие	Лейкемоидные реакции	12	80%	1. <u>Лейкемоидная реакция нейтрофильного типа.</u> 2. <u>Гиперэозинофильный синдром.</u> 3. <u>Гемофагоцитарный синдром.</u> 4. <u>Лейкемоидные реакции лимфоцитарного типа.</u> 5. Тактика ведения, дифференциальный диагноз Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7, ПК-4, ПК-5	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 12.2	Практическое занятие	Реактивные эритроцитозы	12	80%	1. Классификация врожденных и приобретенных эритроцитозов 2. Клинико-гематологическая характеристика основных эритроцитозов 3. Дифференциальная диагностика эритремии и вторичных эритроцитозов. 4. Тактика ведения вторичных эритроцитозов Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7, ПК-4, ПК-5	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 12.3	Практическое занятие	Реактивные тромбоцитозы	8	80%	1. Классификация, этиология и патогенез 2. Диагностика и лечение реактивных тромбоцитозов 3. Дезагрегантная терапия, классификация дезагрегантов 4. Лечение сосудистых осложнений: тромбозов и кровотечений Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ПК-5, ОПК-8.1, ОПК-8.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 12.4	Практическое занятие	Болезни накопления	8	80%	1. Болезнь Гоше: патогенез, клиника, диагностика, вторичные опухоли, моноклональные гаммапатии. Связь с болезнью Паркинсона. Современные методы диагностики и лечение. Пренатальная диагностика, семейное консультирование 2. Гемохроматоз 3. Амилоидоз: диагностика, дифференциальная диагностика, особенности сердечного и почечного амилоидоза, современные подходы к лечению. 4. IgG4-ассоциированные заболевания. Современная диагностика и методы лечения. Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-8.1, ОПК-8.3, ПК-5	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Тема 12.5	Практическое занятие	Лимфаденопатии	8	80%	1. Определение, классификация. Диагностика. 2. Инфекционные и неинфекционные лимфаденопатии 3. Болезнь Кастлемана, Кикучи-Фуджимото и пр. Тактика ведения	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3,	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ

					4. Клиника, диагностические критерии, дифференциальная диагностика, лечение. Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ПК-5	
Тема 12.6	Практическое занятие	Спленомегалии и гиперспленизм	8	80%	1. Диагностика и дифференциальная диагностика 2. Тактика при выявлении спленомегалии и гиперспленизма Практическая подготовка**: Виды работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью:	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ПК-5	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Всего за Па № 3 в час.			172	138			
ИТОГО			568	445			

* **Формы проведения занятий семинарского типа:** практическое занятие

****Практическая подготовка (ПП)** - форма организации образовательной деятельности при освоении образовательной программы в условиях выполнения обучающимися определенных видов работ, связанных с будущей профессиональной деятельностью и направленных на формирование, закрепление, развитие практических навыков и компетенций по профилю соответствующей образовательной программы.

*** **Оценочные средства:** КВ-контрольные вопросы, ТЗ-тестовые задания, СЗ-ситуационные задачи, ПЗ- практические навыки в виде КЗ-контрольных заданий

Содержание внеаудиторной самостоятельной работы

№ п/п	Темы дисциплины	Количество часов	из них на ИП (% или час	Содержание самостоятельной работы	Перечень индикаторов достижения компетенций, формируемых в процессе освоения темы	Оценочные средства* для текущего контроля
Курс 1. Промежуточная аттестация №1						
Раздел 1. Теоретические основы клинической гематологии и методы обследования больных						
Тема 1.1	Теоретические основы клинической гематологии	8	50%	1. Строение клеток гемопоэза, особенности в зависимости от функций 2. Деление клетки (митотический цикл). Апоптоз 3. Структура и функция органов кроветворения 4. Номенклатура и классификация клеток. 5. Структура костного мозга 6. Культивирование тканей в гематологии	ОПК-4	КВ, ПЗ, Д
1.2	Инструментальные и визуализирующие методы исследования в гематологии	14	50%	1. Рентгенодиагностика в гематологии 2. КТ-исследование в гематологии 3. МРТ-исследование в гематологии 4. ПЭТ-КТ - исследование в гематологии 5. УЗИ исследование в гематологии	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3.	КВ, ПЗ
Раздел 2. Анемии, метгемоглобинемии и порфирии						
2.1.	Порфирии	8	50%	1. Биосинтез порфиринов. 2. Методы изучения нарушений биосинтеза порфиринов 3. Редкие анемии, связанные с нарушением синтеза порфиринов 4. Анемии при свинцовой интоксикации, при дефиците витамина В6. Особенности лечения	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-5.2 ОПК-8.1, ОПК-8.3, ПК-5.1,	КВ, ПЗ
2.2.	Сидеробластные анемии	10	50%	1. Обмен железа. 2. Редкие врожденные сидеробластные анемии (синдром Пирсона, Вольфрама, тиамин-зависимая и пр.)	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-5.1, ОПК-8.1, ОПК-8.3 ОПК-5.2	КВ, ПЗ
Раздел 3. Физиология и патология системы гемостаза						
3.1	Тромбоцитопатии и	8	50%	1. Рецепторный аппарат тромбоцитов 2. Учение об интегринах, система адгезивных молекул плазмы крови (фактор Виллебранда, фибриноген, фибронектин, тромбоспондин и др.) 3. Последовательность тромбоцитарных реакций в процессе	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-6.1, ОПК-6.2	КВ, ПЗ

				первичного сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. 4. Исследование адгезии и агрегации тромбоцитов 5. Наследственные тромбоцитопатии (синдром Бернара-Сулье, тромбастения Гландманна, дефицит 3-го глистиночного фактора (синдром Скотта), синдром серых тромбоцитов и др. 6. Приобретенные формы тромбоцитопатии		
3.2.	Врожденные тромбоцитопении	10	50%	1. Врожденные тромбоцитопении (Синдром Бернара-Сулье, синдром Вискотта-Олдрича, синдром серых тромбоцитов, Врожденная амегакариоцитарная тромбоцитопения и пр.) 2. Геморрагическая телеангиэктазия (болезнь Рандю-Ослера) 3. диагностика 4. Тактика ведения	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-6.1, ОПК-6.2	КВ, ПЗ
Раздел 4. Депрессии кроветворения						
4.1	Депрессии кроветворения	18	50%	1. анемия Фанкони 2. анемия Даймонда-Блэкфана 3. синдром Костманна 4. врожденный дискератоз 5. синдром Швахмана-Двймонда и др. 6. Значение молекулярно-генетических исследований в диагностике и выборе тактики лечения.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК 5.3, ПК-5.1, ПК 5.2	КВ, ПЗ
Раздел 5. Иммуногематология и клиническая иммунология						
5.1	Иммуногематология и клиническая иммунология	18	50%	1. Синдром приобретенного иммунодефицита (СПИД). 2. Определение понятия. 3. Классификация, патогенез, клиника, диагностика 4. Лечение, профилактика. 5. Особенности ведения больных онкогематологическими заболеваниями при инфекции ВИЧ	ОПК-4.3, ОПК-7.1, ПК-5.1	КВ, ПЗ
Курс 1. Промежуточная аттестация №2						
Раздел 6. Лимфопролиферативные заболевания						
6.1	Лимфопролиферативные заболевания	21	50%	Редкие лимфопролиферативные заболевания. 1. Лимфома красной пулпы селезенки 2. Панникуллоподобная лимфома 3. Болезнь Кастлемана 4. Плазмобластная лимфома 5. IgG4- пролиферативное заболевание	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК 5.3, ОПК-7.1, ПК-5.1	КВ, ПЗ
Раздел 7. Миелолипролиферативные заболевания						
7.1	Миелолипролиферативные заболевания	20	50%	Хронический нейтрофильный лейкоз Атипичный ХМЛ Ювенильный ХММЛ	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2 ОПК-5.3, ОПК-6.1,	КВ, ПЗ

				Мастоцитоз	ОПК 5.3, ОПК-7.1, ПК-5.1	
Раздел 8. Лейкозы и миелодиспластический синдром						
8.1	Лейкозы и миелодиспластический синдром	10	50%	Морфологическая диагностика острых лейкозов (ОЛ) Молекулярно-генетические и цитогенетические исследования в диагностике острых лейкозов Инфекции у больных острыми лейкозами (вирусные, бактериальные, грибковые) Поражение легких, ЖКТ, печени, ЦНС у больных ОЛ	ОПК-4.1, ОПК-7.1, ПК-4.1, ПК-5.3	КВ, ПЗ
8.2		10	50%	Особенности диагностики МДС Морфологические, молекулярно-генетические и цитогенетические исследования в диагностике МДС	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК 5.3, ОПК-7.1, ПК-5.1	
Раздел 9. Методы лечения больных патологией системы крови						
9.1	Методы лечения больных патологией системы крови	6	50%	Химиотерапевтическое лечение. Виды и механизмы действия цитостатических препаратов. Цитостатические препараты, применяемые у больных гемобластозами. Принципы цитостатического лечения Осложнения цитостатической терапии. Лечение осложнений цитостатической терапии. Лекарственные взаимодействия	ОПК -5.1., ОПК-5.2, ОПК -5.3, ПК – 4.1	КВ, ПЗ
9.2		4	50%	Лучевая терапия. Показания к лучевой терапии при гемобластозах. Методы лучевой терапии. Лучевая терапия как профилактика нейтролейкемии, показания к локальной и радикальной лучевой терапии, лучевая терапия при кожных лимфомах, в программах кондиционирования. Осложнения лучевой терапии, их профилактика и лечение.	ОПК -5.1., ОПК-5.2, ОПК -5.3, ПК – 4.1	КВ, ПЗ
9.3		4	50%	Трансплантация костного мозга. Методы трансплантации костного мозга (аутологичная, сингенная, аллогенная). Показания к трансплантации костного мозга при гемобластозах. Осложнения трансплантации костного мозга (острая и хроническая реакция трансплантат против хозяина, вено-окклюзионная болезнь, синдром выброса цитокинов и др.). Профилактика и лечение осложнений трансплантации костного мозга. Ведение больных в посттрансплантационный период.	ОПК-5.1, ОПК-7.1, ОПК-6.1, ОПК-6.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, ПЗ
9.4.		2	50%	Современные направления в лечении онкогематологических заболеваний. CAR-T (NK) и иная клеточная терапия	ОПК-5	КВ, ПЗ
9.5		4	50%	Трансфузионная терапия, экстракорпоральные методы лечения Парэнтеральное и энтеральное питание	ОПК-4.1, ОПК-7.1,	КВ, ПЗ

					ПК-4.1, ПК-5	
Курс 2. Промежуточная аттестация №3						
Раздел 10. Неотложные состояния в гематологии						
10.1	Неотложные состояния в гематологии	27	50%	Острая массивная кровопотеря. Принципы заместительной терапии Острый гемолиз, анемические комы Клиника, диагностика, неотложные мероприятия. Острые цитопенические синдромы. Острый ДВС-синдром	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК 5.3, ОПК-7.1, ПК-5.1	КВ, ПЗ
Раздел 11. Поражение внутренних органов в гематологической практике						
11.1	Поражение внутренних органов в гематологической практике	26	50%	Острые нейropsychические синдромы в гематологии Острые болевые синдромы Острая печеночная недостаточность Острая почечная недостаточность Дыхательная недостаточность Острый коронарный синдром Неврологические синдромы в гематологической практике	ОПК-5.1, ОПК-6.1, ОПК-6.2, ОПК-7.1, ОПК-8.1, ОПК-8.3	КВ, ПЗ
Раздел 12. Смежные с гематологическими заболеваниями						
12.1	Смежные с гематологическими заболеваниями	16	50%	Лейкемические реакции Гиперэозинофильный синдром Гемофагоцитарный синдром Реактивные эритроцитозы, тромбоцитозы Болезни накопления. Симптоматические цитопении.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-6.1, ОПК-6.2, ОПК-7.1, ПК-5.1, ОПК-8.1, ОПК-8.3	КВ, ПЗ
12.2		10	50%	Лимфаденопатии Спленомегалии	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-6.1, ОПК-6.2, ОПК-7.1, ПК-5.1	КВ, ПЗ
ИТОГО в час.		254	Из них на практическую подготовку 127 час.			

****Оценочные средства:** КВ-контрольные вопросы, ПЗ- практические навыки в виде КЗ-контрольных заданий

Образовательные технологии, используемые при изучении дисциплины: Традиционные образовательные технологии

1. Дистанционные образовательные технологии, в том числе с возможностью синхронного и асинхронного взаимодействия посредством сети Интернет»
2. Информационные технологии (база с электронной библиотекой/методические материалы по дисциплине в системе MOODLE/тестирование в системе MOODLE и др.)
3. Технологии активного обучения (инновационные)

2. ОРГАНИЗАЦИЯ ТЕКУЩЕГО КОНТРОЛЯ И ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИИ

5.1. Оценка проверки формирования компетенций по дисциплине при текущем контроле, включая самостоятельную работу:

Формы контроля	Название раздела дисциплины	Общее количество оценочных средств		
		ТЗ	КВ	ПЗ
Текущий контроль	Теоретические основы клинической гематологии и методы обследования больных.	-	20	12
	Анемии, метгемоглобинемии и порфирии	28	18	
	Физиология и патология системы гемостаза	22	10	
	Депрессии кроветворения	30	12	
	Иммуногематология и клиническая иммунология	9	18	
	Лимфопролиферативные заболевания	20	15	7
	Миелолипролиферативные заболевания	-	2	
	Лейкозы и миелодиспластический синдром	29	-	
	Методы лечения больных патологией системы крови	9	18	5
	Неотложные состояния в гематологии	10	14	
	Поражение внутренних органов в гематологической практике	5	-	
	Смежные с гематологическими заболеваниями	24	9	
ИТОГО		186	136	25

ТЗ – тестовые задания, КВ – контрольные вопросы, ПЗ- практические задания

5.2 Оценка проверки формирования компетенций по дисциплине при промежуточной аттестации:

Код и наименование компетенции или индикатора достижения компетенции	Наименование оценочных средств* для проверки формирования компетенции или индикатора достижения компетенции
ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов с заболеваниями системы крови	КВ, СЗ
ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и состояниях, контролировать его эффективность и безопасность	КВ, СЗ
ОПК-6. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по медицинской реабилитации при заболеваниях и (или) состояниях, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов	КВ, СЗ
ОПК-7. Способен оказывать паллиативную медицинскую помощь пациентам	КВ, СЗ
ОПК-8. Способен к проведению и контролю эффективных мероприятий по профилактике заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения	КВ, СЗ
ОПК-10. Способен участвовать в оказании медицинской помощи в экстренной форме	КВ, СЗ
ПК-4. Готовность к проведению медицинских экспертиз в отношении пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными	КВ, СЗ

новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	
ПК-5. Готовность к лечению пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей с использованием трансплантации ауто- и аллогенных гемопоэтических клеток в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения) с учетом стандартов	КВ, СЗ

КВ – контрольные вопросы, СЗ – ситуационные задачи,

5.3 Организация промежуточной аттестации

Форма промежуточной аттестации по дисциплине

Промежуточная аттестация № 1 - зачет

Промежуточная аттестация № 2- зачет с оценкой

Промежуточная аттестация № 3- зачет с оценкой

Этапы проведения промежуточной аттестации:

1 этап - ответы на контрольные вопросы

2 этап - решение ситуационных задач.

Критерии оценивания при собеседовании по типовым контрольным вопросам для аудиторной работы и контрольным вопросам для самостоятельной работы:

«Отлично» - ответ полный, не требует дополнений. Могут быть допущены недочеты в определении понятий, исправленные ординатором самостоятельно в процессе ответа.

«Хорошо» - ответ полный, но требует дополнений. Могут быть допущены недочеты или незначительные ошибки, исправленные ординатором с помощью преподавателя.

«Удовлетворительно» - ответ неполный, требует наводящих вопросов. Нечёткое, сбивчивое изложение ответа с ошибками.

«Неудовлетворительно» - при ответе на вопрос ординатор допускает множественные ошибки принципиального характера или не представляет ответ по базовым вопросам дисциплины. Фрагментарные знания. Путаница в терминах и понятиях.

Критерии оценивания при решении ситуационных задач:

«Отлично» - ординатор предоставил развернутое обоснование ответов на вопросы и решил задачу правильно.

«Хорошо» - ординатор решил задачу правильно, однако, при обосновании ответа допустил неточности и ошибки, которые исправил при помощи преподавателя.

«Удовлетворительно» - ординатор частично справился с решением задачи, затрудняется обосновать свой ответ, делает грубые ошибки при пояснениях своего ответа.

«Неудовлетворительно» - ординатор затрудняется сформулировать ответы на вопросы к задаче, наводящие вопросы вызывают путаницу; ординатор не решил задачу.

Критерии оценивания при демонстрации практических навыков (практические задания):

«Отлично» - демонстрация способности выполнять манипуляцию на высоком профессиональном уровне в соответствии с алгоритмом.

«Хорошо» - демонстрация способности выполнять манипуляцию в соответствии с алгоритмом. Отмечаются небольшие затруднения, увеличивающие время проведения манипуляции.

«Удовлетворительно» - демонстрация способности выполнять манипуляцию. Отмечаются незначительные нарушения алгоритма и небольшие ошибки в технике выполнения.

«Неудовлетворительно» - грубое нарушение алгоритма или нарушение техники выполнения манипуляции.

Результирующая оценка по итогам изучения материала дисциплины рассчитывается как средняя всех форм текущего контроля.

Типовые оценочные средства для проверки формирования компетенций:

Примеры типовых контрольных вопросов:

1. Хронический лимфолейкоз. Патогенез, диагностика. Биологические и клинические факторы прогноза (ОПК-4.3, ОПК-5.1, ОПК-5.2)
2. Апластическая анемия. Патогенез, клиника, лечение (ОПК-4.3, ОПК-5.1, ОПК-5.2)
3. Лечение иммунной тромбоцитопении (ОПК-4.3, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-7.1)
4. Основы таргетной терапии гемобластозов ((ОПК-4.3, ОПК-5.1, ОПК-5.2)
5. Истинная полицитемия: патогенез, клиника, диагностика (ОПК-4.3, ОПК-5.1, ОПК-5.2)

Примеры типовых тестовых заданий:

1. Какое исследование необходимо для верификации диагноза хронического миелолейкоза (ОПК -4.1, ОПК-4.3, ОПК-5.2, ОПК-5.3):
 - а) Иммунофенотипирование крови.
 - б) Гистологическое исследование костного мозга.
 - в) Цитогенетическое исследование костного мозга.
 - г) Молекулярно-генетическое исследование костного мозга на PML-RAR α .
 - д) Молекулярно-генетическое исследование крови на мутацию JAK2
2. Заболеваемость ОМЛ выше в возрастной группе:
 - а) От 0 до 18 лет.
 - б) От 18 до 60 лет.
 - в) Старше 60 лет
3. Диагноз ОМЛ может быть установлен при выявлении:
 - а) Более 20% бластов в костном мозге.
 - б) Выявления t (8;21), inv16 или t (15;17) при количестве бластов в костном мозге бластозе менее 20%.
 - в) От 5% до 20% бластов в костном мозге без клональных мутаций.
 - г) А и Б
4. Что является признаком стадии IА лимфомы Ходжкина?
 - а) Повышение лактатдегидрогеназы сыворотки крови.
 - б) Потеря веса.
 - в) Лечение не показано, тактика - "наблюдай и жди".
 - г) Ограниченное поражение лимфатических узлов с одной стороны шеи.
 - д) Более высокая заболеваемость у женщин.
5. Для множественной миеломы характерна генетическая нестабильность. Какая из следующих хромосом является наиболее частым транслокационным партнером для хромосомы 14q32 при множественной миеломе?
 - а) 8q24 (C-MYC).
 - б) 11q13 (Cyclin D1).
 - в) 16q23 (C-MAF).
 - г) 4p16 (FGFR3, MMSET).

Примеры типовой ситуационной задачи: (ОПК-4, ОПК-5, ПК-4, ПК-5)

Ситуационная задача.

Больной 69 лет, болен с 2002 г. В дебюте – лейкоцитоз с абсолютным лимфоцитозом, лимфоаденопатия. В течение пяти лет наблюдался у гематолога, обследовался. Специфической терапии не получал. В последующие шесть лет – нарастание спленомегалии, сохранение лейкоцитоза с абсолютным лимфоцитозом. В клиническом анализе крови – появление эритроцитоза, нарастание уровня гемоглобина. Была рекомендована

специфическая терапия, которую пациент отложил по личным причинам.

С сентября 2008 г ухудшение состояния – нарастание лимфаденопатии, появление потливости, похудания, лихорадки без признаков инфекции. Клинический анализ крови:

Дата	Эр x10 ¹² /л	Нб г/л	Нт, %	Тромб x10 ⁹ /л	Лейк x10 ⁹ /л	Нейтр %	Лц %	Мон %	Эоз %	Баз %
16.10.2008	6,9	181	55,5	284	53,4	15	83,5	1,0	0,4	0,1

1. Сформулируйте предварительный диагноз
2. План обследования
3. Неотложные мероприятия

По данным УЗИ органов брюшной полости от 27.10.2008 г: диффузные изменения печени и поджелудочной железы. Спленомегалия (185 x 77 x 110 мм). Добавочная селезенка. Л/у в брюшной полости не увеличены.

Цитологическое исследование костного мозга: 16.10.2008 г: нормоклеточный аспират. Гранулопоэз зрелый, сужен (33,2). Преобладающая масса – лимфоидные клетки (лимфоциты – 50,6%, пролимфоциты – 1,6%). Эритропоэз нормобластический, сужен. Мегакариоциты в достаточном количестве, с отшнуровкой.

Иммунофенотипирование от 16.10.2008:

В костном мозге выявлена популяция трансформированных клеток В-клеточного направления дифференцировки с суммарным фенотипом CD5dim+CD20+CD23+. Экспрессия CD38+ на трансформированных В-клетках не выявлена. Обращает внимание очень низкий уровень экспрессии CD5+.

Гистологическое исследование трепанобиоптата от 21.10.2008 г:

Костные пластинки без патологических изменений. Перитрабекулярный и диффузноочаговый, преимущественно коллагеновый фиброз (15 % от площади). Картина выраженной гиперплазии костного мозга, на фоне которой отмечается пролиферация лимфоидного и миелоидного ростков. Среди клеток лимфоидного ряда определяется большое количество малых лимфоцитов и пролимфоцитов (60-70 %), расположенных главным образом в виде нечетких очаговых скоплений, различных размеров, с тенденцией к интерстициальному росту. Миелопоэз значительно расширен, представлен созревающим пулом, со сдвигом до миелоцитов разной степени зрелости и омоложением до бластов до 5 в отдельных полях зрения при 90 х. эритропоэз нормобластический с диффузным распределением клеток, среди которых определяются как крупные формы с многодольчатыми ядрами, так и микрогенерации.

ПАД: картина ХЛЛ с очаговым типом роста. ХМПЗ (не классифицируемый вариант).

Молекулярно-биологическое исследование: выявлена мутация V617F в гене Jak 2.

4. Сформулируйте окончательный диагноз.
5. План лечения
6. Сопроводительная терапия
7. Прогноз и перспективы развития

Примеры контрольных заданий, выявляющих практическую подготовку врача (ОПК-4.1, 4.2, 4.3):

1. Выполнить аспирационную биопсию костного мозга
2. Оценить результаты МРТ больного с множественной миеломой
3. Провести морфологическое исследование мазка периферической крови

4. Провести морфологическое исследование мазка костного мозга
5. Оценить результаты КТ грудной клетки больного с лимфопролиферативным заболеванием

Оценочные средства для проведения промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине представлены в *Приложение 1* к рабочей программе.

6. ХАРАКТЕРИСТИКА ИНФОРМАЦИОННО-ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЙ СРЕДЫ

В ИМО создана и функционирует электронная информационно-образовательная среда (далее - ЭИОС), включающая в себя электронные информационные ресурсы, электронные образовательные ресурсы. ЭИОС обеспечивает освоение обучающимися образовательных программ в полном объеме независимо от места нахождения обучающихся. Электронные библиотеки обеспечивают доступ к профессиональным базам данных, справочным и поисковым системам, а также иным информационным ресурсам.

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

Поисковые системы Yandex (<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 (<https://www.who.int/ru/publications/i>)
Международные руководства по медицине (<https://www.guidelines.gov/>)
Федеральная электронная медицинская библиотека (ФЭМБ) (<http://www.femb.ru>)
Боль и ее лечение (www.painstudy.ru)

US National Library of Medicine National Institutes of Health (www.pubmed.com)
Русский медицинский журнал (www.rmj.ru)
Министерство здравоохранения Российской Федерации (www.rosminzdrav.ru/ministry/inter)
КиберЛенинка — это научная электронная библиотека (<https://cyberleninka.ru>)
Российская государственная библиотека (www.rsl.ru)

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

1. Рукавицын, О. А. Гематология / под ред. Рукавицына О. А. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019. - 784 с. - (Серия "Национальные руководства"). - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970452707.html>
2. Бокарев И.Н. Гематология для практического врача / И.Н. Бокарев. — Москва: Медицинское информационное агентство, 2018. - Текст: электронный // URL: <https://www.medlib.ru/library/library/books/31301>
3. Рукавицын, А. А. Справочник врача-гематолога / А. А. Рукавицын, О. А. Рукавицын. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020. - 208 с. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970458075.html>
4. Блиндарь В.Н. Гематологические методы исследования. Клиническое значение показателей крови: руководство для врачей / В.Н. Блиндарь, Г.Н. Зубрихина, Н.Е. Кушлинский. — 2-е изд., испр. — Москва: Медицинское информационное агентство, 2020. — Режим доступа: <https://www.medlib.ru/library/library/books/37409>
5. Раменская, Г. В. Контроль качества и стандартизация лекарственных средств: учебно-методическое пособие по производственной практике / под ред. Г. В. Раменской, С. К. Ордабаевой. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 352 с. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970439791.html>
6. Любимова, Н. В. Теория и практика лабораторных биохимических исследований / Любимова Н. В., Бабкина И. В., Тимофеев Ю. С. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 416 с. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970447215.html>
7. Шабалова, И. П. Теория и практика лабораторных цитологических исследований: учебник / И. П. Шабалова, Н. Ю. Полонская, К. Т. Касоян. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019. - 176 с. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970453216.html>
8. Рукавицын, О. А. Анемии. Краткое руководство для практических врачей всех специальностей / Рукавицын О. А. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 176 с. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970444757.html>

Дополнительная литература:

1. Поп, В. П. Множественная миелома и родственные ей заболевания / В. П. Поп, О. А. Рукавицын [и др.]. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 224 с. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970438046.html>
2. Румянцев, А. Г. Клинические рекомендации. Детская гематология / под ред. А. Г. Румянцева, А. А. Масчана, Е. В. Жуковской. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 656 с. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970434758.html>
3. Давыдкин, И. Л. Болезни крови в амбулаторной практике: руководство / И. Л. Давыдкин, И. В. Куртов, Р. К. Хайретдинов [и др.]. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 184 с. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427255.html>
4. Рагимов, А. А. Трансфузиология: национальное руководство / под ред. проф. А. А. Рагимова. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 1184 с. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431214.html>
5. Кишкун, А. А. Руководство по лабораторным методам диагностики / А. А. Кишкун - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 760 с. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970431023.html>

6. Гематологические методы исследования. Клиническое значение показателей крови: руководство для врачей / В.Н. Блиндарь, Г.Н. Зубрихина, И.И. Матвеева, Н.Е. Кушлинский. — Москва: Медицинское информационное агентство, 2013. - Текст: электронный // URL: <https://www.medlib.ru/library/library/books/788>
7. Терновская, С. К. Лучевая диагностика и терапия. Общая лучевая диагностика / Терновской С. К. и др. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 232 с. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970429891.html>
8. Терновская, С. К. Лучевая диагностика и терапия. Частная лучевая диагностика / Терновской С. К. и др. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 356 с. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970429907.html>
9. Маркина, Н. Ю. Ультразвуковая диагностика / Н. Ю. Маркина, М. В. Кислякова; под ред. С. К. Терновского. - 2-е изд. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 240 с. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970433133.html>
10. Кишкун, А. А. Централизация клинических лабораторных исследований / Кишкун А. А. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 368 с. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970435687.html>
11. Мальков, П. Г. Основы обеспечения качества в гистологической лабораторной технике / Мальков П. Г. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 176 с. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970430095.html>
12. Бузлама, А. В. Доклинические исследования лекарственных веществ: учеб. пособие / А. В. Бузлама [и др.]; под ред. А. А. Свистунова. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 384 с. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970439357.html>
13. Контроль безопасности лекарственных средств: практические вопросы фармаконадзора / Морозова Т.Е. Хосева Е.Н. Варганова О.А. Рыкова С.М. — Москва: Медицинское информационное агентство, 2014. - Текст: электронный // URL: <https://www.medlib.ru/library/library/books/830>
14. Стуков, Н. И. Физиология и патология гемостаза: учеб. пособие / под ред. Н. И. Стукова. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 112 с. - (Серия "Библиотека врача-специалиста"). - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436257.html>

7. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ

7.1 Учебно-методические материалы* для обучающихся

1. Методические материалы для обучающихся по выполнению самостоятельной работы: Методическое пособие для обучающихся в ординатуре/ Санкт-Петербург, ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова», 2022.

7.2 Учебно-методические материалы* для преподавателей

1. Методические материалы по дисциплине «Гематология» ординатура по специальности 31.08.18 Гематология/ Санкт-Петербург, ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова», 2022.

5. МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ

Для осуществления образовательного процесса по дисциплине «Гематология» программы подготовки высшей квалификации в ординатуре по специальности 31.08.29 Гематология Алмазова располагает материально-технической базой, соответствующей действующим противопожарным правилам и нормам и обеспечивающей проведение всех видов дисциплинарной и междисциплинарной подготовки, практической и научно-исследовательской работ обучающихся, предусмотренных учебной дисциплиной.

Для проведения занятий по дисциплине «Гематология» специальные помещения имеют материально-техническое и учебно-методическое обеспечение:

Учебные аудитории для проведения занятий лекционного типа – укомплектованы

специализированной (учебной) мебелью, набором демонстрационного оборудования и учебно-наглядными пособиями, обеспечивающими тематические иллюстрации, соответствующие рабочей программе дисциплины (модуля). Лекционные занятия проводятся в соответствии с расписанием занятий.

Учебные аудитории для проведения занятий семинарского типа (практические занятия) - укомплектованы специализированной (учебной) мебелью, техническими средствами обучения, служащими для представления учебной информации. Практические занятия проводятся в соответствии с расписанием занятий на базе ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России.

Лаборатория – оснащена лабораторным оборудованием, 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.

Учебная аудитория для текущего контроля и промежуточной аттестации - 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 к электронной информационно-образовательной среде организации.

Помещение для хранения и профилактического обслуживания учебного оборудования – укомплектовано специализированной мебелью для хранения оборудования и техническими средствами для его обслуживания.

Оснащенность специальных помещений и помещений для самостоятельной работы отражена в Справке о материально-техническом обеспечении основной образовательной программы высшего образования – программы специалитета.

9. КАДРОВОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ

Состав научно-педагогических работников, обеспечивающих осуществление образовательного процесса по дисциплине «Гематология» соответствует требованиям ФГОС ВО программы подготовки высшей квалификации в ординатуре по специальности 31.08.29 Гематология и отражен в справке о кадровом обеспечении основной образовательной программы высшего образования.

10. ОСОБЕННОСТИ ОРГАНИЗАЦИИ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ ДЛЯ ИНВАЛИДОВ И ЛИЦ С ОГРАНИЧЕННЫМИ ВОЗМОЖНОСТЯМИ ЗДОРОВЬЯ

Освоение дисциплины инвалидами и лицами с ограниченными возможностями здоровья при необходимости осуществляется кафедрой с использованием специальных методов обучения и дидактических материалов, составленных с учетом особенностей психофизического развития, индивидуальных возможностей и состояния здоровья таких обучающихся (обучающегося).

В целях освоения рабочей программы дисциплины «Гематология» инвалидами и лицами с ограниченными возможностями здоровья кафедра обеспечивает:

- 1) для инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья по зрению:
 - размещение в местах доступных для обучающихся, являющихся слепыми или слабовидящими, в адаптированной форме справочной информации о расписании учебных занятий;
 - присутствие ассистента, оказывающего обучающемуся необходимую помощь;
 - выпуск альтернативных форматов методических материалов (крупный шрифт или аудиофайлы);
- 2) для инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья по слуху:
 - надлежащими звуковыми средствами воспроизведение информации;

3) для инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья, имеющих нарушения опорно-двигательного аппарата:

– возможность беспрепятственного доступа обучающихся в учебные помещения, туалетные комнаты и другие помещения кафедры, а также пребывание в указанных помещениях.

Образование обучающихся с ограниченными возможностями здоровья может быть организовано как совместно с другими обучающимися, так и в отдельных группах или в отдельных организациях.

При освоении рабочей программы дисциплины обучающимся с ограниченными возможностями здоровья предоставляются бесплатно специальные учебники и учебные пособия, иная учебная литература и специальные технические средств обучения коллективного и индивидуального пользования, а также услуги сурдопереводчиков и тифлосурдопереводчиков.

ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА
к рабочей программе по дисциплине
«ГЕМАТОЛОГИЯ»

Специальность ординатуры	31.08.29 Гематология
Квалификация (степень) выпускника:	Врач-гематолог
Форма обучения:	очная
Срок освоения ОПОП:	2 года

Санкт-Петербург
2022

**ПАСПОРТ
ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ**
по дисциплине «Гематология»
для специальности **31.08.29 Гематология**

Наименование раздела (темы) дисциплины	Код контролируемой компетенции	Наименование оценочного средства *
Раздел 1 Теоретические основы клинической гематологии и методы обследования больных.	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3	КВ, СЗ, ПЗ
Раздел 2 Анемии, метгемоглобинемии и порфирии	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-6.1, ОПК-6.2, ОПК-7.1, ОПК-7.2, ОПК-8.1, ОПК-8.3, ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Раздел 3. Физиология и патология системы гемостаза	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК-6.2, ОПК-7.1, ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-5.1	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Раздел 4. Депрессии кроветворения	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК-7.1, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Раздел 5. Иммуногематология и клиническая иммунология	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.1, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Раздел 6 Лимфопролиферативные заболевания	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК-6.3, ОПК-7.1, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Раздел 7. Миелолипролиферативные заболевания	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК-6.3, ОПК-7.1, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, СЗ, ПЗ
Раздел 8. Лейкозы и миелодиспластический синдром	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК-6.3, ОПК-7.1, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	ТЗ, СЗ, ПЗ
Раздел 9 Методы лечения больных патологией системы крови	ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-7, ОПК-6.1, ОПК-6.2, ПК-4.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ
Раздел 10. Неотложные состояния в гематологии	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК-6.3, ОПК-7.1, ОПК-7.2, ОПК-10, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ
Раздел 11. Поражение внутренних органов в гематологической практике	ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК-6.2, ОПК-7.1, ОПК-7.2, ОПК-7.3, ОПК-8.1, ОПК-8.3	ТЗ, СЗ, ПЗ
Раздел 12. Смежные с гематологическими заболевания	ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-6.1, ОПК-6.2, ОПК-7.1, ОПК-7.2, ОПК-8.1, ОПК-8.3, ОПК-7.3, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3	КВ, ТЗ, СЗ, ПЗ

* виды оценочных средств: контрольные вопросы (КВ), тестовые задания (ТЗ), ситуационные задачи (СЗ), практические задания (ПЗ)

1. В результате изучения программы дисциплины у обучающегося формируются следующие компетенции:

ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов с заболеваниями системы крови

ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и состояниях, контролировать его эффективность и безопасность

ОПК-6. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по медицинской реабилитации при заболеваниях и (или) состояниях, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов

ОПК-7. Способен оказывать паллиативную медицинскую помощь пациентам

ОПК-8. Способен к проведению и контролю эффективных мероприятий по профилактике заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения

ОПК-10. Способен участвовать в оказании медицинской помощи в экстренной форме

ПК-4. Готовность к проведению медицинских экспертиз в отношении пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей

ПК-5. Готовность к лечению пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей с использованием трансплантации, ауто- и аллогенных гемопоэтических клеток в соответствии с клиническими рекомендациями (протоколами лечения) с учетом стандартов медицинской помощи

2. Описание показателей и критериев оценивания компетенций и их индикаторов в результате изучения дисциплины

ОБЩЕПРОФЕССИОНАЛЬНЫЕ КОМПЕТЕНЦИИ

Индикаторы достижения общепрофессиональной компетенции	Результаты обучения (показатели оценивания)	Критерий оценивания	Оценочные средства*, проверяющие результаты обучения
ОПК-4.1. Осуществляет сбор информации: жалоб, анамнеза жизни и заболевания у пациентов с подозрением на заболевание крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	Знает: - Методики сбора анамнеза жизни и заболевания, а также жалоб у пациентов (их законных представителей) с заболеваниями (подозрением на заболевания) крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей Умеет: - Осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания у пациентов (их законных представителей) с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	Шкалы: и критерии оценивания результатов для промежуточных аттестаций и сформированности компетенций	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
ОПК-4.2. Проводит клинический осмотр и обследование пациента с заболеванием крови, кроветворных	Знает: - Методики осмотров и обследований пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями	Шкалы: и критерии оценивания результатов для	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ

органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	промежуточных аттестаций и сформированности компетенций	Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	Умеет: -Применять методы осмотра и обследования пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей с учетом возрастных, анатомо-функциональных особенностей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи, включая: - проведение костномозговой пункции; - проведение люмбальной пункции; - проведение трепанобиопсии		
ОПК-4.3. Устанавливает диагноз с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем и определяет тактику дальнейшего лечения с учётом клинических рекомендаций (протоколов лечения).	Знает: -Этиологию и патогенез, патоморфологию, клиническую картину, дифференциальную диагностику, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с Международной статистической классификации болезней	Шкалы: и критерии оценивания результатов для промежуточных аттестаций и сформированности компетенций	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	Умеет: - Выявлять клинические симптомы и синдромы, интерпретировать и анализировать результаты инструментального и лабораторного исследования у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей		
ОПК-5.1. Разрабатывает план лечения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей с учетом диагноза, возрастных особенностей и клинической картины в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	Знает: -Порядок оказания медицинской помощи и стандарты медицинской помощи по профилю "гематология"	Шкалы: и критерии оценивания результатов для промежуточных аттестаций и сформированности компетенций	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	Умеет: - Разрабатывать план лечения и маршрутизации пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи		

ОПК-5.2. Назначает лекарственные препараты и медицинские изделия пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	Знает: - Стандарты медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	Шкалы: и критерии оценивания результатов для промежуточных аттестаций и сформированности компетенций	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	Умеет: - Назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи		
ОПК-5.3. Оценивает эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов и медицинских изделий при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	Знает: - Механизм действия лекарственных препаратов (не относящихся к таргетной, химио-, иммунотерапии) и медицинских изделий, применяемых у пациентов по профилю "гематология"; медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные	Шкалы: и критерии оценивания результатов для промежуточных аттестаций и сформированности компетенций	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	Умеет: - Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей		
ОПК-6.1. Определяет медицинские показания и медицинские противопоказания для проведения мероприятий медицинской реабилитации и санаторно-курортного лечения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации	Знает: - Основы и методы медицинской реабилитации при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в контексте возрастного развития пациентов (в особенности преклонного возраста)	Шкалы: и критерии оценивания результатов для промежуточных аттестаций и сформированности компетенций	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	Умеет: - Определять медицинские показания для направления пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей к врачам-специалистам для реабилитации		

ОПК-6.2. Направляет пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий медицинской реабилитации, санаторно-курортного лечения, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации и санаторно-курортного лечения	Знает: - Медицинские показания для направления пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей к врачам-специалистам для назначения и проведения санаторно-курортного лечения, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации и абилитации инвалидов Умеет: - Направлять пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий медицинской реабилитации	Шкалы: и критерии оценивания результатов для промежуточных аттестаций и сформированности компетенций	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
ОПК-6.3. Оценивает эффективность и безопасность мероприятий по медицинской реабилитации пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации.	Знает: - Способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате мероприятий медицинской реабилитации у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей Умеет: - Оценивать эффективность и безопасность мероприятий по медицинской реабилитации пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов	Шкалы: и критерии оценивания результатов для промежуточных аттестаций и сформированности компетенций	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
ОПК-7.1. Наблюдает за пациентами с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи.	Знает: - Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания паллиативной медицинской помощи при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей Умеет: - Оценивать тяжесть состояния пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, получающих паллиативную медицинскую помощь	Шкалы: и критерии оценивания результатов для промежуточных аттестаций и сформированности компетенций	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ

ОПК-7.2. Разрабатывает и проводит комплексные мероприятия по улучшению качества жизни пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи	Знает: - Медицинские показания к направлению пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь, в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи Умеет: - Проводить комплексные мероприятия, направленные на избавление от боли и облегчение тяжелых проявлений заболевания, в целях улучшения качества жизни пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	Шкалы: и критерии оценивания результатов для промежуточных аттестаций и сформированности компетенций	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
ОПК-7.3. Консультируют пациентов (их законных представителей), а также лиц, осуществляющих уход за ними, при наличии заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи	Знает: - Медицинские показания к применению методов физиотерапии, лечебной физкультуры и лечебного питания в рамках оказания паллиативной медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей с целью профилактики и лечения пролежней и появления контрактур Умеет: - Обосновывать схему, план и тактику ведения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, получающих паллиативную медицинскую помощь	Шкалы: и критерии оценивания результатов для промежуточных аттестаций и сформированности компетенций	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
ОПК-8.1. Назначает профилактические мероприятия с учетом факторов риска в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, санитарно-эпидемиологическими правилами, с учетом стандартов медицинской помощи	Знает: - Новые современные методы профилактики заболеваний и патологических состояний в гематологии, влияние производственных, природных и медико-социальные факторы среды, влияющие на специфические функции системы крови и состояние кроветворной системы Умеет: - выявлять факторы риска развития гематологической патологии, организовать проведение мер профилактики, проводить санитарно-просветительную работу по пропаганде здорового образа жизни, осуществлять общеоздоровительные мероприятия по формированию здорового образа жизни с учетом возрастно-половых групп и состояния здоровья	Шкалы: и критерии оценивания результатов для промежуточных аттестаций и сформированности компетенций	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ

ОПК-8.2. Организует и проводит противоэпидемические мероприятия в случае возникновения очага инфекции, в том числе карантинных мероприятий при выявлении особо опасных (карантинных) инфекционных заболеваний, а также определяет медицинские показания к введению ограничительных мероприятий (карантина)	Знает: - проведению противоэпидемических мероприятий, организации защиты населения в очагах особо опасных инфекций, при ухудшении радиационной обстановки, стихийных бедствиях и иных чрезвычайных ситуациях Умеет: - проводить мероприятия, направленные на защиту населения в очагах особо опасных инфекций и при ухудшении радиационной обстановки	Шкалы: и критерии оценивания результатов для промежуточных аттестаций и сформированности компетенций	
ОПК-8.3. Проводит санитарно-просветительную работу по сохранению здоровья пациентов, формированию здорового образа жизни и профилактике инфекционных заболеваний.	Знает: - организацию проведения мер профилактики заболеваний и патологических состояний в гематологии Умеет: - Владеть основами этики, деонтологии при проведении лечебно-профилактических и реабилитационных мероприятий	Шкалы: и критерии оценивания результатов для промежуточных аттестаций и сформированности компетенций	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
ОПК-10.1. Проводит осмотр пациента и выявляет состояния, представляющие угрозу жизни пациенту, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания), требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме	Знает: - особенности развития заболеваний в экстремальных ситуациях, методы диагностики и принципы лечения на различных этапах медицинской эвакуации; Умеет: - распознавать состояния, представляющие угрозу жизни пациентам, включая состояние клинической смерти, требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме; - применять лекарственные препараты и медицинские изделия	Шкалы: и критерии оценивания результатов для промежуточных аттестаций и сформированности компетенций	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
ОПК-10.2. Оказывает медицинскую помощь в экстренной форме пациентам при состояниях, представляющих угрозу жизни пациентов, в том числе клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека: кровообращения и (или) дыхания)	Знает: - алгоритм проведения базовой сердечно- легочной реанимации Умеет: - выполнять мероприятия базовой сердечно- легочной реанимации		
ОПК-10.3. Применяет лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме	Знает: - алгоритм оказания неотложной помощи, сердечно- легочной реанимации; - перечень лекарственных препаратов, используемых при оказании экстренной и неотложной помощи Умеет: - выбирать медикаментозную терапию для проведения базовой реанимации;	Шкалы: и критерии оценивания результатов для промежуточных аттестаций и сформированности компетенций	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ

	- оценивать эффективность проводимых реанимационных мероприятий; - выбирать тактику последующих этапов оказания медицинской помощи		
--	---	--	--

**Оценочные средства: КВ-контрольные вопросы, ТЗ-тестовые задания, СЗ-ситуационные задачи, ПЗ – практические задания*

ПРОФЕССИОНАЛЬНЫЕ КОМПЕТЕНЦИИ

Индикаторы достижения профессиональной компетенции	Результаты обучения (показатели оценивания) (описывают составители программы)	Критерий оценивания	Оценочные средства*, проверяющие результаты обучения
ПК-4.1. Оформляет необходимую медицинскую документацию для пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей для осуществления медико-социальной экспертизы в федеральных государственных учреждениях медико-социальной экспертизы	Знает: - Порядок оформления медицинской документации пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей для осуществления медико-социальной экспертизы в государственных учреждениях медико-социальной экспертизы	Шкалы: и критерии оценивания результатов для промежуточных аттестаций и сформированности компетенций	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	Умеет: - Определять медицинские показания для направления пациентов, имеющих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, для прохождения медико-социальной экспертизы		
ПК-4.2. Направляет пациентов, имеющих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, для прохождения медико-социальной экспертизы	Знает: - Медицинские показания для направления пациентов, имеющих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, на медико-социальную экспертизу, требования к оформлению медицинской документации	Шкалы: и критерии оценивания результатов для промежуточных аттестаций и сформированности компетенций	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	Умеет: - Определять признаки временной нетрудоспособности и признаки стойкого нарушения функций организма, обусловленные заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей		
ПК-5.1. Определяет медицинские показания к проведению трансплантации гемопоэтических клеток пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	Знает: -Порядок оказания медицинской помощи и стандарты медицинской помощи по профилю "гематология" в части трансплантации гемопоэтических клеток	Шкалы: и критерии оценивания результатов для промежуточных аттестаций и сформированности компетенций	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	Умеет: - Разрабатывать план лечения пациентов с заболеваниями крови,		

	кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей при направлении на трансплантацию гемопоэтических клеток в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи		
ПК 5.2. Планирует и обосновывает объем инструментальных и лабораторных исследований пациентов с заболеваниями крови и их доноров, при направлении на трансплантацию гемопоэтических клеток в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	Знает: - Стандарты медицинской помощи при проведении трансплантации гемопоэтических клеток пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей	Шкалы: и критерии оценивания результатов для промежуточных аттестаций и сформированности компетенций	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	Умеет: - Назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание пациентам при проведении трансплантации гемопоэтических клеток в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи		
ПК 5.3. Назначает лекарственные препараты и медицинские изделия пациентам с заболеваниями крови в перитрансплантационном периоде в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи	Знает: - Механизм действия лекарственных препаратов (в том числе относящихся к таргетной, химио-, иммунотерапии) и медицинских изделий, применяемых у пациентов по профилю "гематология", используемых при проведении трансплантации гемопоэтических клеток, медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные	Шкалы: и критерии оценивания результатов для промежуточных аттестаций и сформированности компетенций	Для текущего контроля: КВ, ТЗ, ПЗ Для промежуточной аттестации: КВ, СЗ
	Умеет: - Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов с заболеваниями крови при проведении трансплантации гемопоэтических клеток		

**Оценочные средства: КВ-контрольные вопросы, ТЗ-тестовые задания, СЗ-ситуационные задачи, ПЗ- практические задания*

3. Критерии оценивания показателей при текущем контроле и промежуточной аттестации

*Сокращения оценочных средств:

КВ – контрольные вопросы

ТЗ – тестовые задания

СЗ – ситуационные задачи

Шкала и критерии оценивания результатов для текущего контроля и промежуточных аттестаций

Оценка	Вид задания			
	Собеседование по контрольным вопросам	Выполнение тестовых заданий	Решение ситуационных задач	Демонстрации практических навыков (практические задания)
Неудовлетворительно	При ответе на вопрос ординатор допускает множественные ошибки принципиального характера или не представляет ответ по базовым вопросам дисциплины. Фрагментарные знания. Путаница в терминах и понятиях.	70% и менее	Ординатор затрудняется сформулировать ответы на вопросы к задаче, наводящие вопросы вызывают путаницу; ординатор не решил задачу.	Грубое нарушение алгоритма или нарушение техники выполнения манипуляции.
Удовлетворительно	Ответ неполный, требует наводящих вопросов. Нечёткое, сбивчивое изложение ответа с ошибками.	71-80%	Ординатор частично справился с решением задачи, затрудняется обосновать свой ответ, делает грубые ошибки при пояснениях своего ответа.	Демонстрация способности выполнять манипуляцию. Отмечаются незначительные нарушения алгоритма и небольшие ошибки в технике выполнения.
Хорошо	Ответ полный, но требует дополнений. Могут быть допущены недочеты или незначительные ошибки, исправленные ординатором с помощью преподавателя. «Удовлетворительно» - ответ неполный, требует наводящих вопросов. Нечёткое, сбивчивое изложение ответа с ошибками.	81-90%	Ординатор решил задачу правильно, однако, при обосновании ответа допустил неточности и ошибки, которые исправил при помощи преподавателя.	Демонстрация способности выполнять манипуляцию в соответствии с алгоритмом. Отмечаются небольшие затруднения, увеличивающие время проведения манипуляции.
Отлично	Ответ полный, не требует дополнений. Могут быть допущены недочеты в определении понятий, исправленные ординатором самостоятельно в процессе ответа	91-100%	Ординатор предоставил развернутое обоснование ответов на вопросы и решил задачу правильно	Демонстрация способности выполнять манипуляцию на высоком профессиональном уровне в соответствии с алгоритмом.

Результирующая оценка по итогам изучения материала дисциплины рассчитывается как средняя всех форм текущего контроля.

Шкала оценивания сформированности компетенций

Оценка	Формулировка требований к степени сформированности компонентов индикатора компетенции
Неудовлетворительно	Не имеет необходимых представлений о проверяемом материале
Удовлетворительно	«Знает» и «умеет» на репродуктивном уровне. Знает изученный элемент содержания репродуктивно: произвольно воспроизводит свои знания устно, письменно или в демонстрируемых действиях.

Хорошо	«Знает», «умеет» на аналитическом уровне. Знает на репродуктивном уровне и указывает на особенности и взаимосвязи изученных объектов, на их достоинства, ограничения, историю и перспективы развития и особенности для разных объектов усвоения.
Отлично	«Знает», «умеет» на системном уровне. Знает изученный элемент содержания системно, произвольно и доказательно воспроизводит свои знания устно, письменно или в демонстрируемых действиях, учитывая и указывая связи и зависимости между этим элементом и другими элементами содержания учебной дисциплины, его значимость в содержании учебной дисциплины

4. Формы промежуточной аттестации по дисциплине: зачёт и зачет с оценкой.

5. Этапы проведения промежуточных аттестаций:

Этапы	Вид задания	Оценочные материалы	Проверяемые компетенции и их индикаторы
Промежуточная аттестация № 1			
1 этап	Собеседование	КВ	ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ПК-4, ПК-5
2 этап	Решение ситуационных задач	СЗ	ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5
Промежуточная аттестация № 2			
1 этап	Собеседование	КВ	ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ПК-4, ПК-5
2 этап	Решение ситуационных задач	СЗ	ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5
Промежуточная аттестация № 3			
1 этап	Собеседование	КВ	ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-10, ПК-4, ПК-5
2 этап	Решение ситуационных задач	СЗ	ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5

ОЦЕНОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ ДЛЯ ТЕКУЩЕГО КОНТРОЛЯ

***Сокращения оценочных средств:**

КВ – контрольные вопросы

ТЗ – тестовые задания

СЗ – ситуационные задачи

ПЗ – практические задания

Раздел 1. Теоретические основы клинической гематологии и методы обследования больных.

Проверяемые компетенции (индикаторы): ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3

Контрольные вопросы

1. Современное представление о схеме кроветворения
2. Мезенхимные клетки костного мозга.
3. Преимущества и недостатки цитогенетического и FISH исследований.
4. Основные механизмы клеточной смерти.
5. Современные представления о гемопоэтической нише.
6. Кроветворные стволовые клетки костного мозга.
7. Мезенхимные стволовые клетки (МСК) и гемопоэтические стволовые клетки (ГСК) – использование в регенерационной медицине.
8. Основные сигнальные пути клеточной пролиферации.
9. Роль стромального микроокружения в гемопоэзе.
10. Регуляция кроветворения. Регуляция полипотентных клеток-предшественниц
11. Принципы типирования гемопоэтических клеток методом проточной цитометрии.
12. Цитохимические реакции, используемые в диагностике лейкозов. Недостатки метода.
13. Оценка состояния костного мозга, миелограмма
14. Современная теория иммунитета

15. Наследственные и приобретенные иммунодефициты.
16. Генетика заболеваний системы крови
17. Молекулярно-генетические исследования в гематологии
18. Медико-генетическое консультирование в гематологии
19. Современные методы профилактики и лечения наследственных заболеваний системы крови
20. Гистологические методы исследования: костного мозга (трепанобиоптата), лимфоузлов и селезенки, печени, опухолевых образований

Практические задания

1. Оценить миелограмму
2. Оценить результаты цитогенетического исследования методом FISH
3. Оценить результаты молекулярно-биологического исследования
4. Рассчитать парэнтеральное питание

Раздел 2. Анемии, метгемоглобинемии и порфирии

Проверяемые компетенции (индикаторы): ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-6.1, ОПК-6.2, ОПК-7.1, ОПК-7.2, ОПК-8.1, ОПК-8.3, ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3

Контрольные вопросы

1. Апластическая анемия. Патогенез, клиника, лечение
2. Витамин В12 и фолиеводефицитная анемия. Патогенез, клиника, диагностика и терапия.
3. Показания к спленэктомии при гемолитической анемии (наследственной и приобретенной).
4. Приобретенные гемолитические анемии. Диагностика, терапия.
5. Гипохромные анемии, дифференциальная диагностика и лечение и профилактика
6. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия - патогенез, клиника, диагностика, современная терапия.
7. Роль трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в терапии врожденных гемолитических анемий.
8. Гиперхромные анемии. Дифференциальная диагностика.
9. Врожденные и приобретенные апластические анемии - дифференциальная диагностика, подходы к терапии.
10. Гипохромные анемии, дифференциальная диагностика и лечение.
11. Роль трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в терапии врожденных гемолитических анемий.
12. Врожденные гемолитические анемии. Дифференциальная диагностика, тактика ведения.
13. Врожденные гемолитические анемии. Дифференциальная диагностика, тактика ведения.
14. Иммунные гемолитические анемии, классификация, патогенез, дифференциальный диагноз, лечение.
15. Гемоглобинопатии. Дифференциальная диагностика, тактика ведения.
16. Роль трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в терапии апластических анемий.
17. Чистая красноклеточная аплазия костного мозга. Патогенез, клиника, диагностика, лечение.
18. Профилактика развития дефицитных анемий и пути снижения смертности.
19. Анатомо-физиологические основы возникновения дефицитных анемий

Тестовые задания

1. Пациент 58 лет с умеренными проявлениями анемического синдрома. В гемограмме нормохромная микроцитарная анемия с уровнем Hb - 95 г/л. В анамнезе ревматоидный артрит, в связи с которым проводится терапия преднизолоном 10 мг/сут.

Лимфаденопатия и гепатоспленомегалия не выявлены. Кал на скрытую кровь отрицательный. Ретикулоциты 1,3%. Сывороточное железо - 20 мкмоль/л (норма 4,5 – 27.9), ферритин- 480 нг/мл (норма 30 - 400 нг/мл), ОЖСС - 101 мкмоль/л (норма 17.9 – 68.8). Общий билирубин, ЛДГ в пределах нормальных значений. Какой наиболее вероятный генез анемии у этого пациента?

- а) Железодефицитная анемия.
- б) Миелодисплазия.
- в) α -талассемия.
- г) Анемия хронического воспаления/заболевания.
- д) Аутоиммунная гемолитическая анемия.

2. Больная 34 лет с доказанной железодефицитной анемией на фоне гиперполименорреи. Через 4 недели терапии фенюльсом 50 мг/сут прироста гемоглобина не отмечается (Hb 77 г/л, MCV -72 fl, MCH - 22 pg, лейкоциты, лейкоцитарная формула, тромбоциты - в пределах нормы). Выраженных проявлений гемической гипоксии при осмотре не отмечается. Какая тактика будет правильной в данной клинической ситуации?

- а) Перевод на внутривенные препараты железа.
- б) Заместительные трансфузии эритроцитарной взвеси.
- в) Стернальная пункция с цитогенетическим исследованием костного мозга.
- г) Увеличение дозы железа до 300 мг/сут.
- д) Дополнительно назначить препараты витамина С.
- е) Смена препарата железа с увеличением дозы до 100 мг/сут.
- ж)

3. Пациент с терминальной стадией хронической почечной недостаточности на гемодиализе, прогрессирующим анемическим синдромом. В гемограмме нормохромная нормоцитарная анемия с уровнем Hb 85 г/л. Также отмечается снижение сывороточного железа до 8 мкмоль/л (норма 4,5 – 27.9), ферритин нормальный. Какая из нижеперечисленных тактик будет наиболее оптимальной для этого пациента?

- а) Пероральные препараты железа.
- б) Препараты эритропоэтина в сочетании с пероральными препаратами железа.
- в) Препараты эритропоэтина.
- г) Внутривенные препараты железа.
- д) Препараты эритропоэтина в сочетании с внутривенным железом.

4. Пациент 39 лет с 3-х месячным анамнезом заместительных гемотрансфузий в связи с анемическим синдромом. Количество тромбоцитов, лейкоцитов - норма. Ретикулоциты- 0,2%. По данным миелограммы и гистологического исследования костного мозга доказан диагноз чистой красноклеточной аплазии. Сывороточные концентрации витамина B12, фолатов – в норме. ВИЧ, ЦМВ, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С не выявлены. Выполнена МСКТ грудной полости, брюшной полости и малого таза - клинически значимых изменений не выявлено. Какая терапия показана пациенту?

- а) Тимэктомия.
- б) Спленэктомия.
- в) Эритропоэтин.
- г) Преднизолон.
- д) Внутривенный иммуноглобулин.

5. Причиной микроцитарной анемии может быть одна из нижеперечисленных:

- а) Алкоголь.
- б) Заболевания почек.
- в) α -талассемия.
- г) Дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы.

6. Что из ниже перечисленного НЕ является признаком внутрисосудистого гемолиза?
- а) Гипохромия эритроцитов.
 - б) Гемосидерин в моче.
 - в) Повышение ЛДГ.
 - г) Отсутствие гаптоглобина.
 - д) Гемоглобин в моче.
7. Какое из нижеперечисленных состояний может вызываться дефицитом витамина В12?
- а) Витилиго.
 - б) Микроцитарная анемия.
 - в) Периферическая сенсорная нейропатия.
 - г) Карцинома желудка.
8. Что НЕ является причиной фолиеводефицитной анемии?
- а) Алкоголь.
 - б) Вегетарианство.
 - в) Беременность.
 - г) Гемолиз.
9. К клиническим проявлениям острой порфирии относятся все, КРОМЕ:
- а) Боли в животе без перитонеальных знаков
 - б) Мышечная слабость
 - в) Нарушение поведения
 - г) Эпи-припадки
 - д) Анемия
10. На основании результатов каких методов HLA - типирования нельзя сделать заключение о совместимости донора и реципиента ТГСК?
- а) ПЦР-SSP
 - б) Real-Time,
 - в) SSO
 - г) SBT
 - д) серологических
11. В лечении серповидноклеточной анемии может использоваться все, кроме:
- а) Клотримазол
 - б) 5- азацитидин
 - в) глюкокортикостероиды
 - г) гидроксимочевина
 - д) Антикоагулянты
12. В терапии острой порфирии может использоваться все, КРОМЕ:
- а) Аргинат гема (Нормосанг)
 - б) Глюкоза 10-20%
 - в) габапентин
 - г) В-адреноблокаторы
 - д) Трансплантация печени
13. Пациент 20 лет с Кумбс-негативным внутрисосудистым гемолизом, с тромбозом мезентериальных артерий в анамнезе. Какое из нижеперечисленных исследований необходимо выполнить, чтобы доказать диагноз пароксизмальной ночной гемоглобинурии?
- а) Тест Хэма.
 - б) Сахарозная проба.

- в) Гемосидерин в моче.
 - г) Проточная цитометрия периферической крови с использованием FLAER для тестирования гранулоцитов и моноцитов.
 - д) Цитогенетическое исследование костного мозга.
- 14.** Нерастворимая форма резервного железа в организме человека представлена:
- а) Гемосидерином.
 - б) Ферритином.
 - в) Трансферрином.
 - г) Fe^{3+} .
- 15.** В тонкой кишке происходит всасывание:
- а) Fe^{2+} .
 - б) Fe^{3+} .
 - в) Комплекса «железо+пировиноградная кислота».
 - г) Комплекса катионов щелочных металлов.
- 16.** Травматический гемолиз при протезированном митральном клапане является примером:
- а) Внутрисосудистого гемолиза.
 - б) Внутриклеточного гемолиза.
 - в) Вторичного гиперспленизма.
 - г) Проявлением несостоятельности протеза.
- 17.** Пациент 54 лет с нестабильной стенокардией в варианте ухудшения течения уже существующей стенокардии напряжения, при обследовании в гемограмме Hb 58 г/л, ретикулоцитоз до 123 промилле, в остальном – без отклонения от нормальных показателей. В б/х показателях гипербилирубинемия 74 мкмоль/л за счет прямой и непрямой фракции. Необходимо экстренно:
- а) Выполнить коронарографию для решения вопроса о хирургическом лечении ИБС.
 - б) Выполнить сочетанную коронарографию и эндоскопическую спленэктомию.
 - в) Назначить циклоспорин.
 - г) Выполнить заместительную трансфузию эритроцитарной взвеси с премедикацией ГКС с учетом риска развития инфаркта миокарда.
- 18.** Основным типом гемоглобина взрослого человека является:
- а) HbA₂.
 - б) Hb F.
 - в) Hb A.
 - г) Hb S.
 - д) Hb D.
- 19.** Синтез в эритроцитах гемоглобина S сопровождается развитием:
- а) Апластической анемии.
 - б) Гипохромной анемии.
 - в) Мегалобластной анемии.
 - г) Серповидно-клеточной анемии.
 - д) Нормохромной анемии.
- 20.** Низкий цветовой показатель наблюдается:
- а) При талассемии.
 - б) При иммунной гемолитической анемии.
 - в) При фолиеводефицитных анемиях.
 - г) Во всех перечисленных случаях: При талассемии; При иммунной гемолитической

анемии; При фолиеводефицитные анеми.

21. К элементам микроокружения костного мозга относятся:

- а) Ретикулярные клетки.
- б) Макрофаги.
- в) Фибробласты.
- г) Остеобласты и остеокласты.
- д) Все перечисленные клетки: Ретикулярные клетки; Макрофаги.; Фибробласты; Остеобласты и остеокласты.

22. Высокий цветовой показатель отмечается при:

- а) В₁₂-дефицитной анемии.
- б) Фолиеводефицитные анеми.
- в) Наследственном отсутствии транскобаламина.
- г) Всех перечисленных заболеваний: В₁₂-дефицитной анемии; Фолиеводефицитные анеми; Наследственном отсутствии транскобаламина.
- д) Ни при одном из перечисленных заболеваний: В₁₂-дефицитной анемии; Фолиеводефицитные анеми; Наследственном отсутствии транскобаламина

23. Средний объем эритроцита (MCV) увеличен:

- а) При железодефицитной анемии.
- б) При талассемии.
- в) При гемоглобинопатиях.
- г) При В₁₂-дефицитной анемии.
- д) Все перечисленное верно: При железодефицитной анемии; При талассемии; При гемоглобинопатиях; При В₁₂-дефицитной анемии.

24. В₁₂-дефицитная анемия относится к группе:

- а) Анемий, обусловленных нарушением синтеза гема.
- б) Анемий, обусловленных нарушением продукции эритроцитов в костном мозге.
- в) Анемий, обусловленных повышенным разрушением эритрокариоцитов в костном мозге.
- г) Анемий, обусловленных аплазией костного мозга.
- д) Анемий, обусловленных нарушением синтеза РНК и ДНК.

25. Синтез в эритроцитах гемоглобина S сопровождается развитием:

- а) Апластической анемии.
- б) Гипохромной анемии.
- в) Мегалобластной анемии.
- г) Серповидно-клеточной анемии.
- д) Нормохромной анемии.

26. Талассемии могут протекать по типу:

- а) Гиперхромной анемии.
- б) Гипопластической анемии.
- в) Хронического лейкоза.
- г) Аутоиммунной анемии.
- д) Гемолитической анемии.

27. Из перечисленных форм анемий к гемолитическим анемиям НЕ относятся:

- а) Дефицит глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы.
- б) Болезнь Минковского-Шоффара.

- в) Талассемия.
- г) Серповидно-клеточная анемия.
- д) Апластическая анемия.

28. Гемолитическая болезнь новорожденного по механизму развития является:

- а) Изоиммунной гемолитической анемией
- б) Трансиммунной гемолитической анемией
- в) Гетероиммунной гемолитической анемией
- г) Аутоиммунной гемолитической анемией

Раздел 3. Физиология и патология системы гемостаза

Проверяемые компетенции (индикаторы): ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК 5.3, ОПК-6.1, ОПК-6.2, ОПК-7.1, ПК-4.1, ПК-4.2, ПК-5.1

Контрольные вопросы

1. Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания при остром промиелоцитарном лейкозе. Особенности ведения пациентов.
2. Тромбоцитопении. Классификация, патогенез, дифференциальный диагноз, лечение иммунной тромбоцитопении.
3. Гемофилия А и В. Патогенез, клиника, диагностика, принципы терапии.
4. Факторы риска развития артериальных тромбозов.
5. Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания. Патогенез, клинико-лабораторная диагностика.
6. Факторы риска развития артериальных тромбозов.
7. Приобретенные тромбофилии. Механизмы развития, клинико-лабораторная диагностика.
8. Наследственные тромбофилии. Клинико-лабораторная диагностика. Тактика ведения пациентов.
9. Значение генетического консультирования в профилактике и снижения заболеваемости врожденными коагулопатиями.
10. Патогенез развития тромбоцитопений. Классификация. Современные методы дифференциальной диагностики

Тестовые задания

1. Какой из препаратов НЕ используется для лечения иммунной тромбоцитопении?
 - а) Элтромбопаг.
 - б) Ритуксимаб.
 - в) Цитарабин.
 - г) Циклоспорин.
 - д) Циклофосфан
2. Международное нормализованное отношение (МНО) позволяет оценить:
 - а) Внешний путь активации гемостаза.
 - б) Внутренний путь активации гемостаза.
 - в) Уровень антитромбина III.
3. При какой патологии наступает полная несвертываемость крови?
 - а) Тромбоцитопении
 - б) Геморрагическо васкулите
 - в) Афибриногенемии
 - г) Дефиците фибриназы

- д) Гипопротромбинемии
4. Совокупность физиологических процессов, обеспечивающих остановку кровотечения, называется:
- а) Гомеостазом
 - б) Фибринолизом
 - в) Гемолизом
 - г) Гемостазом
 - д) Плазмолизом
5. Система гемостаза включает:
- а) Факторы фибринолиза
 - б) Антикоагулянты
 - в) Плазменные фкторы
 - г) Тромбоциты
 - д) Все перечисленное: Факторы фибринолиза; Антикоагулянты; Плазменные фкторы; Тромбоциты
6. Для тромбоцитопении характерно:
- а) Снижение ретракции кровяного сгустка
 - б) Полиглобулия
 - в) Увеличение количества эритроцитов
 - г) Лейкоцитоз
 - д) Дефицит фактора Виллебранда
7. Какой тест характеризует сосудисто-тромбоцитарный гемостаз:
- а) Длительность кровотечения
 - б) Активность факторы VIII
 - в) Количество фибриногена
 - г) Тромбиновое время
 - д) Протромбиновый тет
8. Адгезии и агрегации тромбоцитов НЕ способствует:
- а) АДФ
 - б) Тромбин
 - в) Глюкоза
 - г) Адреналин
 - д) Тромбоксан А2
9. Какой лабораторный тест НЕ отражает состояния плазменной системы свертывания крови:
- а) Количество фибриногена
 - б) Антитромбин
 - в) АЧТВ
 - г) Протромбиновое время
 - д) Агрегация тромбоцитов
10. На портативное коагулометре может быть исследовано:
- а) Количество тромбоцитов
 - б) Антитромбин
 - в) Фактор Виллебранда
 - г) МНО
 - д) Количество фибриногена

11. Снижение уровня факторов свертывающей системы крови наблюдается:
- а) При заболеваниях почек
 - б) При заболеваниях печени
 - в) При заболеваниях легких
 - г) При заболеваниях суставов
 - д) При заболеваниях поджелудочной железы
12. Витамин К- зависимым фактором НЕ является:
- а) Протромбин
 - б) Протеин С
 - в) Протеин S
 - г) Фибриноген
 - д) Фактор VII
13. В качестве неотложной терапии геморрагического диатеза при ИТП НЕ показано применение:
- а) В/в метилпреднизолон 1.0г/дн 1-3 дня
 - б) В/в иммуноглобулин G (1г/кг/дн 2-3 дня)
 - в) Переливание тромбоцитов
 - г) Фактор VIIa (новосевен)
 - д) Дексаметазон 40 мг/дн в рот 4 дня/мес
14. Для проведения спинальной/эпидуральной анестезии, офтальмологических операций достаточным количеством тромбоцитов является:
- а) $\geq 50 \times 10^9/\text{л}$
 - б) $\geq 30 \times 10^9/\text{л}$
 - в) $\geq 150 \times 10^9/\text{л}$
 - г) $\geq 100 \times 10^9/\text{л}$
 - д) $\geq 80 \times 10^9/\text{л}$
15. Для кардиохирургических и нейрохирургических операций достаточным количеством тромбоцитов является:
- а) $\geq 50 \times 10^9/\text{л}$
 - б) $\geq 30 \times 10^9/\text{л}$
 - в) $\geq 150 \times 10^9/\text{л}$
 - г) $\geq 100 \times 10^9/\text{л}$
 - д) $\geq 80 \times 10^9/\text{л}$
16. Для проведения родов через естественные родовые пути достаточным количеством тромбоцитов является:
- а) $\geq 50 \times 10^9/\text{л}$
 - б) $\geq 30 \times 10^9/\text{л}$
 - в) $\geq 150 \times 10^9/\text{л}$
 - г) $\geq 100 \times 10^9/\text{л}$
 - д) $\geq 80 \times 10^9/\text{л}$
17. . Доза преднизолона при лечении ИТП составляет:
- а) 0,5-1 мг/кг массы тела
 - б) 60 мг/сут
 - в) 20 мг/сут
 - г) 10 мг/сут

- 18.** Эффективность ГКС терапии ИТП следует оценивать в течении:
- а) 3х недель
 - б) 10 дней
 - в) 1 нед
 - г) 3 мес
- 19.** Отмена ГКС при их эффективности проводится в течении:
- а) 1 нед
 - б) 1 мес
 - в) 4 мес
 - г) 6 мес
 - д) 1 года
- 20.** Адекватной дозой иммуноглобулина G для в/в введения является:
- а) 0, 4 г/кг массы тела
 - б) 0,8-1 г/кг массы тела
 - в) 0.2-0,4 мг/кг
 - г) 2 г/кг
- 21.** В каком из препаратов иммуноглобулина G для в/в введения содержится минимальное количество иммуноглобулина A:
- а) Октагам
 - б) Привиджен
 - в) Гамулекс
 - г) Габриглобин
 - д) Иммуновенин
- 22.** При применении ритуксимаба используются следующие режимы введения, КРОМЕ:
- а) 375 мг /м² еженедельно №4
 - б) 100 мг еженедельно №4
 - в) 375 мг /м² 1 раз в 2 недели
 - г) 375 мг /м² 1 раз в 3 мес

Раздел 4. Депрессии кроветворения

Проверяемые компетенции (индикаторы): ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК-7.1, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3

Контрольные вопросы

1. Классификация апластических состояний кроветворения
2. Значение нейтропении
3. Нейтропения, дифференциальный диагноз
4. Патогенез лекарственно-индуцированного агранулоцитоза
5. Лекарственный агранулоцитоз, изменения в КАК и миелограмме на разных этапах развития
6. Агранулоцитозы. Механизмы развития, дифференциальная диагностика и тактика ведения пациента.
7. Анемия Даймонда-Блекфана, молекулярная основа, клинические проявления
8. Критерии диагностики и лечение АДБ
9. Классификации приобретенной апластической анемии
10. Патогенетические механизмы развития АА
11. Лечение АА, иммуносупрессивная терапия, вспомогательная терапия

12. Исходы апластических состояний кроветворения. Значение ТСКК в снижении смертности

Тестовые задания

1. Пациент молодого возраста с генерализованным геморрагическим диатезом, тромбоцитопенией IV ст., показателями миелограммы в пределах нормальных значений, отсутствием данных обследования за гемобластоз. Какая терапия показана данному пациенту с высокой вероятностью?
 - а) Преднизолон 1 мг/кг/сут.
 - б) Преднизолон 4 мг/кг/сут.
 - в) Циклоспорин 150 мг/сут.
 - г) Дексаметазон 2 мг/сут
2. Пациент с апластической анемией. В гемограмме: тромбоциты $2 \times 10^9/\text{л}$, АЧН $0,5 \times 10^9/\text{л}$. Это соответствует:
 - а) Тяжелой апластической анемии.
 - б) Очень тяжелой апластической анемии.
 - в) Нетяжелой апластической анемии.
3. К критериям лекарственного агранулоцитоза НЕ относится:
 - а) Начало агранулоцитоза во время или в течении 7 дней от использования одинакового лекарства
 - б) полное восстановление с более чем $1,5 \times 10^9/\text{л}$ нейтрофилов от клеток крови за 1 мес после отмены лекарства
 - в) гнойно-некротические осложнения
 - г) При исключении врожденной или иных приобретенных нейтропений
 - д) количество нейтрофилов $< 0,5 \times 10^9/\text{л}$
4. Наиболее часто агранулоцитоз развивается при использовании всего ниже перечисленного, КРОМЕ:
 - а) Метамизол натрий
 - б) метамизол
 - в) Макролиды
 - г) ритуксимаб
 - д) тиклопидин
5. К частичной аплазии кроветворения НЕ относится:
 - а) Анемия Даймонда-Блэкфана
 - б) Синдром Костмана
 - в) Транзиторная детская эритробластопения
 - г) Ретикулярный дисгенез
6. Обследование на анемию Фанкони проводится при наличии:
 - а) Пациенты с ОМЛ или солидными опухолями крайне чувствительными к химио-лучевой терапии, нетипично молодые, без факторов риска
 - б) Отвечающие на терапию андрогенами или неответающие на АЛГ/ЦСА-терапию при «приобретенной» АА
 - в) Пациенты с увеличенным уровнем HbF без гемоглобинопатии
 - г) Все перечисленное верно: Пациенты с ОМЛ или солидными опухолями крайне чувствительными к химио-лучевой терапии, нетипично молодые, без факторов риска; Отвечающие на терапию андрогенами или неответающие на АЛГ/ЦСА-терапию при «приобретенной» АА; Пациенты с увеличенным уровнем HbF без гемоглобинопатии
 - д) Молодые пациенты с опухолями печени без факторов риска

7. К критериям анемии Даймонда-Блэкфена НЕ относятся:
- а) Возраст до 1 года
 - б) Макроцитарная анемия без других значимых цитопений
 - в) Ретикулоцитопения
 - г) Пониженный уровень эритроцитарной ADA (аденозин деаминазы)
 - д) Нормоклеточный костный мозг и недостаточность эритроидных предшественников
8. Приобретенная частичная красноклеточная аплазия кроветворения может быть обусловлена:
- а) Тимомой
 - б) Инфекция В19 парвовирус
 - в) Системной красной волчанкой
 - г) Применением изониазида
 - д) Все перечисленное верно: Тимомой; Инфекция В19 парвовирус; Системной красной волчанкой; Применением изониазида
9. Агенты, способные вызывать апластическую анемию:
- а) хлорамфеникол
 - б) все перечисленные: хлорамфеникол; хлорохин и гидроксихлорохин; соли золота; Д-пеницилламин
 - в) хлорохин и гидроксихлорохин
 - г) соли золота
 - д) Д-пеницилламин
10. К критериям апластической анемии относятся:
- а) Все перечисленное: Гемоглобин <100 г/л или Ht $<30\%$; Тромбоциты $<50 \cdot 10^9/\text{л}$; Лейкоциты $<3,5 \cdot 10^9/\text{л}$ или нейтрофилов $<1,5 \cdot 10^9/\text{л}$; Снижение клеточности КМ в трепанобиоптате (менее 30%)с отсутствием или уменьшением кол-ва всех гемопоэтических клеток или нормальная клеточность вследствие эритроидной гиперплазии при деплеции гранулоцитопоза и мегакариоцитопоза
 - б) Гемоглобин <100 г/л или Ht $<30\%$
 - в) Тромбоциты $< 50 \cdot 10^9/\text{л}$
 - г) Лейкоциты $< 3,5 \cdot 10^9/\text{л}$ или нейтрофилов $< 1,5 \cdot 10^9/\text{л}$
 - д) Снижение клеточности КМ в трепанобиоптате (менее 30%)с отсутствием или уменьшением кол-ва всех гемопоэтических клеток или нормальная клеточность вследствие эритроидной гиперплазии при деплеции гранулоцитопоза и мегакариоцитопоза
11. К критериям тяжелой апластической анемии относятся:
- а) Гранулоциты менее $0,5 \cdot 10^9/\text{л}$
 - б) Тромбоциты менее $20 \cdot 10^9/\text{л}$
 - в) Ретикулоциты менее 1%
 - г) Аплазия костного мозга по данным трепанобиопсии (менее 30% «остаточных костномозговых клеток»)
 - д) Все перечисленное: Гранулоциты менее $0,5 \cdot 10^9/\text{л}$; Тромбоциты менее $20 \cdot 10^9/\text{л}$; Ретикулоциты менее 1%; Аплазия костного мозга по данным трепанобиопсии (менее 30% «остаточных костномозговых клеток»)
12. Панцитопенический синдром наблюдается при всем, КРОМЕ:
- а) Волосатоклеточный лейкоз
 - б) В12-дефицитная анемия

- в) ПНГ
- г) Гемолитическая анемия
- д) МДС

13. Для диагностики анемии Фанкони используется все, КРОМЕ:

- а) Тест чувствительности к диэпоксидбутану (ДЭВ-тест)
- б) Тест чувствительности к митомицину С
- в) Молекулярно-генетическое тестирование
- г) Клинический анализ крови
- д) Гистологическое исследование костного мозга

14. Для больных с АФ характерны следующие изменения гемопоэза, КРОМЕ:

- а) аплазия эритроидного ростка
- б) панцитопения
- в) аплазия мегакариоцитарного ростка с тромбоцитопенией
- г) манифестация изменений с первых месяцев жизни
- д) арегенераторный характер анемии

15. Острая кровопотеря из язвенных дефектов желудка на фоне неконтролируемой терапии НПВС приведет к развитию:

- а) Микроцитарной гипохромной гипорегенераторной анемии.
- б) Макроцитарной гиперхромной арегенераторной анемии.
- в) Нормохромной нормоцитарной гиперрегенераторной анемии.
- г) Нормохромной микроцитарной арегенераторной анемии.

16. Пациент молодого возраста с генерализованным геморрагическим диатезом, тромбоцитопенией IV ст., показателями миелограммы в пределах нормальных значений, отсутствием данных обследования за гемобластоз. Какая терапия показана данному пациенту с высокой вероятностью?

- а) Преднизолон 1 мг/кг/сут.
- б) Преднизолон 4 мг/кг/сут.
- в) Циклоспорин 150 мг/сут.
- г) Дексаметазон 2 мг/сут

17. Пациент с апластической анемией. В гемограмме: тромбоциты $2 \times 10^9/\text{л}$, АЧН $0,5 \times 10^9/\text{л}$. Это соответствует:

- а) Тяжелой апластической анемии.
- б) Очень тяжелой апластической анемии.
- в) Нетяжелой апластической анемии.

18. К критериям лекарственного агранулоцитоза НЕ относится:

- а) Начало агранулоцитоза вовремя или в течении 7 дней от использования одинакового лекарства
- б) полное восстановление с более чем $1,5 \times 10^9/\text{л}$ нейтрофилов от клеток крови за 1 мес после отмены лекарства
- в) гнойно-некротические осложнения
- г) При исключении врожденной или иных приобретенных нейтропений
- д) количество нейтрофилов $< 0,5 \times 10^9/\text{л}$

19. Наиболее часто агранулоцитоз развивается при использовании всего ниже перечисленного, КРОМЕ:

- а) Метамизол натрий
- б) метамизол

- в) Макролиды
- г) ритуксимаб
- д) тиклопидин

20. К частичной аплазии кроветворения НЕ относится:

- а) Анемия Даймонда-Блэкфана
- б) Синдром Костмана
- в) Транзиторная детская эритробластопения
- г) Ретикулярный дисгенез

21. Обследование на анемию Фанкони проводится при наличии:

- а) Пациенты с ОМЛ или солидными опухолями крайне чувствительными к химио-лучевой терапии, нетипично молодые, без факторов риска
- б) Отвечающие на терапию андрогенами или неответающие на АЛГ/ЦСА-терапию при «приобретенной» АА
- в) Пациенты с увеличенным уровнем HbF без гемоглобинопатии
- г) Все перечисленное верно: Пациенты с ОМЛ или солидными опухолями крайне чувствительными к химио-лучевой терапии, нетипично молодые, без факторов риска; Отвечающие на терапию андрогенами или неответающие на АЛГ/ЦСА-терапию при «приобретенной» АА; Пациенты с увеличенным уровнем HbF без гемоглобинопатии;
- д) Молодые пациенты с опухолями печени без факторов риска

22. К критериям анемии Даймонда-Блэкфана НЕ относятся:

- а) Возраст до 1 года
- б) Макроцитарная анемия без других значимых цитопений
- в) Ретикулоцитопения
- г) Пониженный уровень эритроцитарной ADA (аденозин деаминазы)
- д) Нормоклеточный костный мозг и недостаточность эритроидных предшественников

23. Приобретенная частичная красноклеточная аплазия кроветворения может быть обусловлена:

- а) Тимомой
- б) Инфекция В19 парвовирус
- в) Системной красной волчанкой
- г) Применением изониазида
- д) Все перечисленное верно: Тимомой; Инфекция В19 парвовирус; Системной красной волчанкой; Применением изониазида

24. Агенты, способные вызывать апластическую анемию:

- а) хлорамфеникол
- б) все перечисленные: хлорамфеникол; хлорохин и гидроксихлорохин; соли золота; Д-пеницилламин
- в) хлорохин и гидроксихлорохин
- г) соли золота
- д) Д-пеницилламин

25. К критериям апластической анемии относятся:

- а) Все перечисленное
- б) Гемоглобин <100 г/л или Ht $<30\%$
- в) Тромбоциты $< 50 \cdot 10^9/\text{л}$
- г) Лейкоциты $< 3,5 \cdot 10^9/\text{л}$ или нейтрофилов $< 1,5 \cdot 10^9/\text{л}$
- д) Снижение клеточности КМ в трепанобиоптате (менее 30%) с отсутствием или уменьшением кол-ва всех гемопоэтических клеток или нормальная клеточность вследствие эритроидной гиперплазии при деплеции гранулоцитопоэза и

мегакариоцитопоза

26. К критериям тяжелой апластической анемии относятся:

- а) Гранулоциты менее $0,5 \times 10^9/\text{л}$
- б) Тромбоциты менее $20 \times 10^9/\text{л}$
- в) Ретикулоциты менее 1%
- г) Аплазия костного мозга по данным трепанобиопсии (менее 30% «остаточных костномозговых клеток»)
- д) Все перечисленное: Гранулоциты менее $0,5 \times 10^9/\text{л}$; Тромбоциты менее $20 \times 10^9/\text{л}$; Ретикулоциты менее 1%; Аплазия костного мозга по данным трепанобиопсии (менее 30% «остаточных костномозговых клеток»)

27. Панцитопенический синдром наблюдается при всем, КРОМЕ:

- а) Волосатоклеточный лейкоз
- б) В12-дефицитная анемия
- в) ПНГ
- г) Гемолитическая анемия
- д) МДС

28. Для диагностики анемии Фанкони используется все, КРОМЕ:

- а) Тест чувствительности к дизепоксибутану (DEB-тест)
- б) Тест чувствительности к митомицину С
- в) Молекулярно-генетическое тестирование
- г) Клинический анализ крови
- д) Гистологическое исследование костного мозга

29. Для больных с АФ характерны следующие изменения гемопоэза, КРОМЕ:

- а) аплазия эритроидного ростка
- б) панцитопения
- в) аплазия мегакариоцитарного ростка с тромбоцитопенией
- г) манифестация изменений с первых месяцев жизни
- д) арегенераторный характер анемии

30. Острая кровопотеря из язвенных дефектов желудка на фоне неконтролируемой терапии НПВС приведет к развитию:

- а) Микроцитарной гипохромной гипорегенераторной анемии.
- б) Макроцитарной гиперхромной арегенераторной анемии.
- в) Нормохромной нормоцитарной гиперрегенераторной анемии.
- г) Нормохромной микроцитарной арегенераторной анемии.

Раздел 5. Иммуногематология и клиническая иммунология

Проверяемые компетенции (индикаторы): ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-7.1, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3

Контрольные вопросы

1. Понятие о групповых антигенах крови
2. Структура и основные свойства антител к антигенам групп крови
3. Групповые антигены эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов, плазменных белков
4. Понятие о реакции агглютинации, пробы Кумбса
5. Генетика групп крови
6. Клиническое значение аллоантигенов клеток крови и других тканей организма человека. Современные правила подбора донорского костного мозга при его трансплантации

7. Методики иммунологических исследований, применяемых в гематологии
8. Приготовление стандартных сывороток для типирования эритроцитов по антигенам АВО и резус. Клиническая иммунология.
9. Система фагоцитирующих мононуклеаров
10. Специфический иммунитет
11. Система лимфоцитов
12. Представления о системе антигенов гистосовместимости (HLA)
13. Методы исследования иммунокомпетентной системы
14. Врожденные иммунодефицитные состояния
15. Приобретенные иммунодефицитные состояния
16. Синдром приобретенного иммунодефицита (СПИД), диагностика, показания к обследованию, современные методы лечения
17. Профилактика осложнений при переливании компонентов крови.
18. Анализ потребности в компонентах крови для отделения онкогематологии

Тестовые задания

1. В каких клинических случаях можно заподозрить наличие у пациента аллоиммунных антиэритроцитарных антител?
 - а) отсутствие прироста гемоглобина после трансфузии
 - б) наличие трансфузий эритроцитов в анамнезе
 - в) наличие беременностей в анамнезе
 - г) моча цвета «мясных помоев» после трансфузии
 - д) всех перечисленных: отсутствие прироста гемоглобина после трансфузии; наличие трансфузий эритроцитов в анамнезе; наличие беременностей в анамнезе; моча цвета «мясных помоев» после трансфузии
2. Скрининг аллоантител к антигенам эритроцитов у реципиента дал отрицательный результат. Перед трансфузией ему необходимо:
 - а) выполнить пробы на совместимость «у постели больного»
 - б) проверить АВО и резус-принадлежность крови
 - в) проверить АВО и резус-принадлежность крови донора
 - г) провести биологическую пробу на совместимость
 - д) все перечисленное: выполнить пробы на совместимость «у постели больного»; проверить АВО и резус-принадлежность крови; проверить АВО и резус-принадлежность крови донора; провести биологическую пробу на совместимость
3. Какие исследования необходимо выполнить реципиенту в лаборатории перед плановой трансфузией эритроцитсодержащих сред?
 - а) определить АВО и резус-принадлежность крови
 - б) определить RH/K -фенотип
 - в) определить антигены Cw и k
 - г) скрининг аллоантител к антигенам эритроцитов
 - д) все перечисленное: определить АВО и резус-принадлежность крови; определить RH/K –фенотип; определить антигены Cw и k; скрининг аллоантител к антигенам эритроцитов
4. Потенциальный реципиент имел в анамнезе анти-K антитела. В настоящий момент они не выявляются. Для трансфузии этому реципиенту должны быть назначены эритроциты:
 - а) K-отрицательные, совместимые при индивидуальном подборе
 - б) K-отрицательные, совместимые без индивидуального подбора
 - в) K-положительные, совместимые при индивидуальном подборе
 - г) совместимые при индивидуальном подборе, без учета K-принадлежности

- д) все перечисленные: К-отрицательные, совместимые при индивидуальном подборе; К-отрицательные, совместимые без индивидуального подбора; К-положительные, совместимые при индивидуальном подборе; совместимые при индивидуальном подборе, без учета К-принадлежности
5. На основании каких критериев выбирают совместимого родственного донора для аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток:
- А) полная совместимость не менее чем 6 из 6 генов системы HLA
 - Б) подтверждение совместимости по HLA-A, B, DRB1 высоким разрешением;
 - В) полная совместимость не менее чем 5 из 10 генов системы HLA
 - Г) подтверждение совместимости генетическим анализом семьи
 - Д) все перечисленное
6. На основании каких критериев выбирают гаплоидентичного родственного донора для аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток:
- а) частичная совместимость не менее чем 5 из 10 генов системы HLA
 - б) подтверждение гаплоидентичности по HLA-A, B, DRB1 высоким разрешением;
 - в) отсутствие у реципиента HLA- антител к антигенам донора
 - г) подтверждение гаплоидентичности генетическим анализом семьи
 - д) все перечисленное: частичная совместимость не менее чем 5 из 10 генов системы HLA; подтверждение гаплоидентичности по HLA-A, B, DRB1 высоким разрешением; отсутствие у реципиента HLA- антител к антигенам донора; подтверждение гаплоидентичности генетическим анализом семьи
7. Какие иммуногематологические характеристики имеет концентрат тромбоцитов:
- а) антигены системы ABO
 - б) антигены системы HLA I класса
 - в) антигены системы HPA
 - г) антитела плазмы крови
 - д) все перечисленное: антигены системы ABO; антигены системы HLA I класса; антигены системы HPA; антитела плазмы крови
8. На основании результатов каких методов HLA - типирования нельзя сделать заключение о совместимости донора и реципиента ТГСК?
- а) ПЦР-SSP
 - б) Real-Time,
 - в) SSO
 - г) SBT
 - д) серологических
9. Какие методы применяются для выявления антител к антигенам системы HLA?
- а) ЛЦТ
 - б) ИФА
 - в) поточная цитометрия
 - г) мультиплексный анализ
 - д) все перечисленные: ЛЦТ; ИФА; поточная цитометрия; мультиплексный анализ

Раздел 6. Лимфопролиферативные заболевания

Проверяемые компетенции (индикаторы): ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК-6.3, ОПК-7.1, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3

Контрольные вопросы

1. Лимфома Ходжкина. Варианты, диагностика, лечение.
2. Хронический лимфолейкоз. Патогенез, диагностика. Биологические и клинические факторы прогноза.
3. Хронический лимфолейкоз. Принципы терапии рецидивов заболевания.
4. Первичная медиастинальная В-крупноклеточная лимфома. Особенности, диагностика, тактика ведения.
5. Классификация и лечение индолентных неходжкинских лимфом.
6. Особенности диагностики и терапии пациентов с лимфомой мантийной зоны.
7. Лимфома Беркитта, молекулярно-генетические основы, диагностика, лечение
8. Дифференциальный диагноз хронических лимфопролиферативных заболеваний (лимфомы, хронический лимфолейкоз).
9. Современные подходы к терапии агрессивных В – клеточных лимфом.
10. Болезнь Вальденстрема. Клинико-лабораторные характеристики, диагностика, терапия.
11. Множественная миелома. Определение, патогенез, диагностика, клиника.
12. Современные подходы к терапии множественной миеломы.
13. Роль ТКМ в лечении множественной миеломы.
14. Моноклональные гаммапатии. Дифференциальная диагностика.
15. Молекулярно-генетические основы развития ЛПЗ. Современная классификация ВОЗ ЛПЗ.

Тестовые задания

1. Что является признаком стадии IA лимфомы Ходжкина?
 - а) Повышение лактатдегидрогеназы сыворотки крови.
 - б) Потеря веса.
 - в) Лечение не показано, тактика - "наблюдай и жди".
 - г) Ограниченное поражение лимфатических узлов с одной стороны шеи.
 - д) Более высокая заболеваемость у женщин.
2. Какое утверждение НЕПРАВИЛЬНО характеризует клетки Рид-Штернберга?
 - а) Они имеют В-клеточное происхождение.
 - б) Это многоядерные клетки.
 - в) Они являются преобладающим типом клеток в пораженных лимфатических узлах при лимфоме Ходжкина.
 - г) Они обычно экспрессируют CD15 и CD30.
3. Какое утверждение НЕКОРРЕКТНО характеризует использование позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ) при лимфоме Ходжкина?
 - а) Метод основан на детекции β -излучения.
 - б) Исследование позволяет оценить метаболическую активность тканей.
 - в) Когда исследование выполняется в процессе лечения, на основании его результатов можно прогнозировать вероятность рецидива заболевания.
 - г) Исследование может быть показано в определении ранней стадии заболевания (I или II) распространенной.
4. Что из перечисленного НЕВЕРНО в отношении режима химиотерапии ABVD?
 - а) Это режим выбора у большинства пациентов со стадией III лимфомы Ходжкина.
 - б) Режим связан с риском фиброза легких.
 - в) Режим неизбежно приводит к развитию бесплодия у мужчин.
 - г) Режим подразумевает шесть курсов терапии.
5. Примерно какая часть пациентов излечивается от лимфомы Ходжкина II?
 - а) 55%
 - б) 65%

- в) 75%
- г) 85%

6. Какое из утверждений является НЕВЕРНЫМ в отношении множественной миеломы?
- а) Заболевание встречается относительно чаще у представителей негроидной расы.
 - б) Фенотип злокачественных плазматических клеток представлен: CD38highCD138high и CD45low.
 - в) Дерегуляция гена Циклина А наблюдается в большинстве случаев заболевания.
 - г) Интерлейкин-6 является основным фактором пролиферации плазматических клеток.
7. Какое из нижеперечисленных осложнений является наиболее частым при множественной миеломе?
- а) Острая почечная недостаточность.
 - б) Кардиомиопатия.
 - в) Диарея.
 - г) Легочный фиброз.
8. Какой из нижеперечисленных клинических случаев описывает «тлеющую» множественную миелому?
- а) Плазматические клетки >10% в костном мозге, отсутствие парапротеина в сыворотке крови, остеолитические очаги.
 - б) Плазматические клетки >10% в костном мозге, нарушение соотношения свободных каппа и лямбда цепей иммуноглобулинов, гиперкальциемия.
 - в) Плазматические клетки <1% в костном мозге, наличие парапротеина в сыворотке крови, остеопороз.
 - г) Плазматические клетки >10% в костном мозге, парапротеин в сыворотке крови – 30 г/л, отсутствие признаков повреждения органов-мишеней.
9. Что из нижеперечисленного НЕВЕРНО в отношении свободных легких цепей иммуноглобулинов?
- а) Их уровень отражает продукцию легких цепей иммуноглобулинов, не связанных с тяжелыми цепями.
 - б) Измененное соотношение каппа/лямбда наблюдается при почечной недостаточности.
 - в) Определение каппа/лямбда цепей информативно при несекретирующей миеломе.
 - г) Определение каппа/лямбда цепей информативно для выявления прогрессии моноклональной гаммапатии неопределенного значения в множественную миелому.
10. Какое из нижеперечисленных заболеваний НЕ проявляется парапротеинемией?
- а) Хронический лимфолейкоз.
 - б) Лимфоплазмочитарная лимфома.
 - в) Первичный амилоидоз.
 - г) Хронический миелолейкоз.
11. Какая из нижеперечисленных стратегий лечения наиболее предпочтительна для 52-летней пациентки с первично диагностированной множественной миеломой?
- а) 4 курса индукционной химиотерапии с последующим забором стволовых клеток, аутотрансплантация после кондиционирования высокодозным мелфаланом.
 - б) Режим «мелфалан+преднизолон» до достижения фазы плато.
 - в) Высокодозная терапия с аллогенной совместимой ТКМ.
 - г) «R-CHOP-21».
12. Какое из нижеперечисленных утверждений НЕВЕРНО в отношении моноклональной гаммапатии неопределенного значения?
- а) Частота прогрессии в множественную миелому 1% в год.

- б) Считается, что MGUS предшествует 50% случаев множественной миеломы.
- в) Диагноз ставится на основании клинических проявлений.
- г) Количество плазматических клеток в костном мозге обычно меньше 10%.

13. Какой из нижеперечисленных побочных эффектов НЕ характерен для терапии бортезомибом?

- а) Тромбозы.
- б) Периферическая нейропатия.
- в) Тромбоцитопения.
- г) Диарея.

14. Для множественной миеломы характерна генетическая нестабильность. Какая из следующих хромосом является наиболее частым транслокационным партнером для хромосомы 14q32 при множественной миеломе?

- а) 8q24 (C-MYC).
- б) 11q13 (Cyclin D1).
- в) 16q23 (C-MAF).
- г) 4p16 (FGFR3, MMSET).

15. Женщина 58 лет с рецидивом множественной миеломы IgG λ - вариант с анемией и костным болевым синдромом. Рецидив ранний 4 месяца после ауто-ТКМ. Первичная индукционная терапия – велкейд-содержащий режим. Планируемый режим противорецидивной терапии: «ревлимид+ малые дозы дексаметазона». ECOG статус – 0. Пациентка без семейного анамнеза тромбозов. Предшествующее лечение без ТЭ осложнений. Какой вариант тромбопрофилактики предпочтителен в данной ситуации?

- а) Малые дозы аспирина.
- б) Полные дозы аспирина.
- в) Малые дозы варфарина.
- г) Эноксапарин.

16. В чем потенциальное преимущество аллогенной трансплантации перед аутологичной у молодого пациента с множественной миеломой?

- а) Более удобно заготавливать стволовые клетки у здорового донора, т.к. обычно не удастся заготовить достаточное количество стволовых клеток у пациента с множественной миеломой.
- б) Стволовые клетки, забранные у пациента, неспособны в полной мере восстановить иммунную систему и, следовательно, инфекционные осложнения после аутологичной трансплантации развиваются чаще.
- в) Эффект трансплантат-против-лейкоза при аллогенной трансплантации дает возможность полного излечения множественной миеломы.
- г) Аллогенная трансплантация сопровождается меньшей трансплантационной смертностью.

17. В клиническом анализе крови при ХЛЛ часто выявляются:

- а) Тени Гумпрехта, представляющие собой механически дезинтегрированные лейкозные клетки.
- б) Клетки крупных или средних размеров с узкой резкобазофильной цитоплазмой и большим количеством вакуолей.
- в) Клетки с цитоплазматическими включениями, представленными кристаллами иммуноглобулинов.
- г) Клетки с цитоплазматическими выростами.
- д) Мишеневидные эритроциты.

18. Для подтверждения диагноза ХЛЛ требуется выполнение ИФТ методом проточной цитометрии или иммуногистохимии с обязательной оценкой следующих поверхностных маркеров:

- а) CD22, CD43, CD52.
- б) CD4, CD8, CD79b.
- в) CD23, CD5, CD19.
- г) CD5, CD22, CD10.
- д) CD11c, CD4, CD20.

19. Показанием для начала специфической терапии при ХЛЛ может являться:

- а) Стадия Rai I, постепенное нарастание числа лейкоцитов с 17 до $41 \times 10^9/\text{л}$ в течение 1 года.
- б) Стадия Binet B, увеличение размеров подмышечных лимфоузлов с $2 \times 2,5$ см до 4×5 см в течение 1 года.
- в) Стадия Rai II, снижение уровня тромбоцитов с 210 до $146 \times 10^9/\text{л}$ в течение 3 месяцев.
- г) Стадия Rai I, возраст пациента менее 45 лет.
- д) Стадия Binet A, повышение уровня ЛДГ и бета-2-микроглобулина.

20. Наиболее неблагоприятный прогноз при ХЛЛ ассоциирован с:

- а) del17p.
- б) del11q в сочетании с высоким уровнем бета-2-микроглобулина.
- в) del13q в сочетании с отсутствием соматической гипермутации VH-генов.
- г) Трисомией 12 в сочетании с высокой экспрессией Zap-70.
- д) Нормальным кариотипом.

Практические задания для разделов № 1-6

1. Оценить результаты цитогенетического исследования методом FISH
2. Оценить результаты молекулярно-биологического исследования
3. Выполнить ЭКГ исследование с оценкой полученных результатов
4. Выполнить аспирационную биопсию костного мозга
5. Оценить результаты МРТ больного с множественной миеломой
6. Провести морфологическое исследование мазка костного мозга
7. Оценить результаты КТ грудной клетки больного с лимфопролиферативным заболеванием
8. Выполнить аспирационную биопсию периферического лимфоузла
9. Оценить клинический анализ крови
10. Оценить биохимический анализ крови
11. Рассчитать парэнтеральное питание
12. Оценить миелограмму

Раздел 7. Миелопролиферативные заболевания

Проверяемые компетенции(индикаторы): ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК 6.3, ОПК-7.1, ОПК-7.2, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3

1. Особенности ведения беременности и родов у больных с миелопролиферативными заболеваниями
2. Патогенез Rh–негативных миелопролиферативных заболеваний.

Раздел 8. Лейкозы и миелодиспластический синдром

Проверяемые компетенции(индикаторы): ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК- 6.3, ОПК-7.1, ОПК-7.2, К-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3

Тестовые задания

1. У пациента 40 лет при плановом обследовании выявлен лейкоцитоз $45 \times 10^9/\text{л}$, бласты - 5, промиелоциты - 3, миелоциты - 6, метамиелоциты - 10, п/я - 20, с/я - 35, базо - 5, эоз - 3, лимф - 10, моно - 3, гемоглобин - 130 г/л, тромбоциты - $560 \times 10^9/\text{л}$. При объективном осмотре селезенка не увеличена. Какое заболевание наиболее вероятно у данного больного?
 - а) Хронический лимфолейкоз.
 - б) Хронический миелолейкоз.
 - в) Лейкемоидная реакция.
 - г) Истинная полицитемия
 - д) Миелодиспластический синдром.
2. Какое исследование необходимо для верификации диагноза хронического миелолейкоза:
 - а) Иммунофенотипирование крови.
 - б) Гистологическое исследование костного мозга.
 - в) Цитогенетическое исследование костного мозга.
 - г) Молекулярно-генетическое исследование костного мозга на PML-RAR α .
 - д) Молекулярно-генетическое исследование крови на мутацию JAK2.
3. При цитогенетическом исследовании костного мозга кариотип у пациента 46 XY, t (9;22) (q11; q34) [20]. Каким заболеванием страдает данный пациент?
 - а) Истинная полицитемия.
 - б) Идиопатический миелофиброз.
 - в) Кариотип нормальный.
 - г) Хронический миелолейкоз.
 - д) Миелодиспластический синдром.
4. У пациентки с хроническим миелолейкозом по данным клинического анализа крови лейкоциты $125 \times 10^9/\text{л}$, бласты - 10, промиелоциты - 3, миелоциты - 6, метамиелоциты - 10, п/я - 20, с/я - 30, базо - 7, эоз - 3, лимф - 8, моно - 3, гемоглобин - 100 г/л, тромбоциты - $753 \times 10^9/\text{л}$. По данным миелограммы: бласты - 3%, базофилы - 5%. Какая фаза заболевания у данной больной?
 - а) Хроническая фаза.
 - б) Фаза акселерации.
 - в) Бластный криз.
5. У пациента с хроническим миелолейкозом по данным клинического анализа крови лейкоциты $78 \times 10^9/\text{л}$, бласты - 8, промиелоциты - 3, миелоциты - 4, метамиелоциты - 8, п/я - 15, с/я - 25, базо - 23, эоз - 3, лимф - 8, моно - 3, гемоглобин - 110 г/л, тромбоциты - $638 \times 10^9/\text{л}$. Спленомегалия +15см. Какая фаза заболевания у данного больного?
 - а) Хроническая фаза.
 - б) Фаза акселерации.
 - в) Бластный криз.
6. Методом выбора в лечении пациента 35 лет с впервые выявленным диагнозом хронического миелолейкоза, хронической фазой является:
 - а) Аутологичная трансплантация костного мозга.
 - б) Аллогенная трансплантация костного мозга.
 - в) Иматиниб 400 мг/сут.
 - г) Гидроксимочевина 1000 мг/сут.
 - д) Дазатиниб 140 мг/сут.
7. Оптимальным на фоне терапии иматинибом 400 мг/сут у пациента с ХФ ХМЛ по

критериям European LeukemiaNet 2009 г. считается достижение:

- а) Полного гематологического ответа к 6 мес.
- б) Большого цитогенетического ответа к 12 мес.
- в) Полного цитогенетического ответа к 12 мес.
- г) Большого молекулярного ответа к 24 мес.

8. Пациент 70 лет с ХОБЛ, хронической фазой ХМЛ, гематологической токсичностью (нейтропения 3-4 ст.) на фоне терапии иматинибом 400 мг/сут. Какая тактика предпочтительнее у данного пациента?

- а) Снижение дозы иматиниба до 200 мг/сут.
- б) Назначение нилотиниба 800 мг/сут.
- в) Назначение дазатиниба 100 мг/сут.
- г) Проведение терапии гидроксимочевинной 500 мг/сут.
- д) Терапия реафероном 3 млн ЕД х 3 р/нед.

9. Пациентка 41 года в течение 6 лет страдает хроническим миелолейкозом. Получала терапию реафероном в течение 2 лет, далее иматинибом 400 мг/сут с достижением полного цитогенетического ответа к 12 мес. терапии и его утратой через 1 год. В качестве второй линии терапии получала терапию нилотинибом 800 мг/сут без повторного достижения ПЦГО, с прогрессией в фазу акселерации через 18 мес. терапии. У пациентки есть HLA-совместимый родственный донор (сестра). Какая тактика предпочтительна в данной ситуации?

- а) Назначение терапии дазатинибом 100 мг/сут.
- б) Направление пациентки на аллогенную родственную ТКМ.
- в) Терапия дазатинибом 140 мг/сут.
- г) Терапия дазатинибом 140 мг/сут с последующей аллогенной ТКМ.
- д) Терапия иматинибом 800 мг/сут.

10. Показаниями для направления пациента 48 лет с ХМЛ на аллогенную ТКМ является все, КРОМЕ:

- а) Бластный криз ХМЛ.
- б) Первичная или вторичная цитогенетическая резистентность к иматинибу, нилотинибу, дазатинибу в хронической фазе ХМЛ.
- в) Первая хроническая фаза ХМЛ.
- г) Выявление мутации T315I.

11. Какое из перечисленных определений хронического миеломоноцитарного лейкоза является правильным?

- а) Персистирующий моноцитоз более $10 \times 10^9/\text{л}$ с бластозом менее 20% в костном мозге/периферической крови, дисплазией и негативным BCR-ABL.
- б) Персистирующий моноцитоз более $1 \times 10^9/\text{л}$ с бластозом более 20% в костном мозге/периферической крови, дисплазией и негативным BCR-ABL.
- в) Персистирующий моноцитоз более $1 \times 10^9/\text{л}$ с бластозом менее 20% в костном мозге/периферической крови, дисплазией и негативным BCR-ABL.
- г) Персистирующий моноцитоз более $1 \times 10^9/\text{л}$ с бластозом менее 20% в костном мозге/периферической крови, дисплазией и позитивным BCR-ABL.

12. Женщине, 68 лет, 9 месяцев назад установлен диагноз миелодиспластического синдрома. На момент верификации диагноза жалобы на одышку, усталость, в гемограмме- умеренная панцитопения (Hb 82 г/л, тромбоциты $85 \times 10^9/\text{л}$, лейкоциты $3,5 \times 10^9/\text{л}$, АЧН $1,1 \times 10^9/\text{л}$), в костном мозге- бласты 2%, черты дисплазии в эритроидном и гранулоцитарном ростках. По данным цитогенетического исследования кариотип- 46, XX, del(20q) (q1.2) в 18 метафазах (проанализировано 20). Терапия препаратами эпоэтина-альфа была неэффективна.

Проводятся заместительные гемотрансфузии по 2 дозы эритроцитарной взвеси каждые 2-3 недели. Уровень ферритина 2126 нг/мл (норма- 30-400). Биохимические показатели в норме. Какая тактика из нижеперечисленных, помимо заместительных гемотрансфузий, наиболее подходит для этой пациентки?

- а) Наблюдение.
- б) Деферазирокс.
- в) Препараты эритропоэтина в высоких дозах или комбинация с эритропоэтина с Г-КСФ.
- г) Децитабин.
- д) Леналидомид.
- е) Малые дозы цитарабина.

13. Пациентка 66 лет с рефрактерной цитопенией с мультилинейной дисплазией, нормальным кариотипом, без избытка бластов, IPSS риск - промежуточный -1. В гемограмме изолированная анемия, зависима от гемотрансфузий (переливание эритроцитарной взвеси каждые 2 недели). Сывороточный уровень эритропоэтина 615 U/L. Какие из ниже перечисленных рекомендаций будут правильными относительно терапии эритропоэтином у данной пациентки?

- а) Комбинация дарбопоэтина альфа в стандартных дозах и филграстима.
- б) Монотерапия высокими дозами дарбопоэтином альфа (например, 300 мкг 1 раз в неделю).
- в) Эпоэтин альфа в течение 18-24 недель до оценки ответа.
- г) Эпоэтин альфа + препараты железа.
- д) Препараты эритропоэтина не показаны.

14. Заболеваемость ОМЛ выше в возрастной группе:

- а) От 0 до 18 лет.
- б) От 18 до 60 лет.
- в) Старше 60 лет.

15. Какое из следующих утверждений является верным для прогностических факторов ответа на лечение ОМЛ?

- а) Вероятность ответа на лечение снижается с увеличением возраста.
- б) Цитогенетические аномалии определяют ответ на терапию.
- в) Все перечисленное: Вероятность ответа на лечение снижается с увеличением возраста; Цитогенетические аномалии определяют ответ на терапию.

16. Гиперлейкоцитоз в дебюте ОМЛ:

- а) Ассоциирован с благоприятным прогнозом.
- б) Является показанием к проведению циторедуктивной терапии.
- в) Является противопоказанием для выполнения лечебно-диагностической люмбальной пункции.

17. Диагноз ОМЛ может быть установлен при выявлении:

- а) Более 20% бластов в костном мозге.
- б) Выявления t (8;21), inv16 или t (15;17) при количестве бластов в костном мозге бластозе менее 20%.
- в) От 5% до 20% бластов в костном мозге без клональных мутаций.
- г) А и Б.

18. Одним из НАИМЕНЕЕ ценных в диагностике ОМЛ исследований является:

- а) ИФТ костного мозга.
- б) ЦГ периферической крови.
- в) Морфологический анализ аспирата.

г) Определение клональной перестройки генов тяжелой цепи иммуноглобулинов.

19. Какие цитогенетические и молекулярные аномалии ассоциированы с благоприятным прогнозом ОМЛ?

- а) t (8;21), inv16, t (15;17), NPM1, CEBPA.
- б) +8, MLL, t (6;9), FLT3 ITD, BAALC.
- в) -7,-5, комплексный кариотип.

20. Доза даунорубицина в индукционном режиме «7+3», дающая наиболее высокую общую выживаемость в группе пациентов благоприятного и промежуточного риска ОМЛ:

- а) 30 мг/м².
- б) 45 мг/м².
- в) 60-90 мг/м².

21. Препаратом выбора на этапе консолидации для пациентов моложе 60 лет с ОМЛ благоприятной прогностической группы является:

- а) Вепезид.
- б) Цитозар в дозе 3 г/м².
- в) Цитозар в дозе 100-200 мг/м².
- г) Метотрексат.

22. Пациент 29 лет. В гемограмме: гемоглобин 96 г/л, тромбоциты 68x10⁹/л, лейкоциты 2,5x10⁹/л, бласты 56%. Клиника: ДВС, носовое кровотечение, геморрагический диатез. В миелограмме: бласты 78% с большим количеством палочек Ауэра, лежащих пучками. Цитохимия: МПО, Судан В положительные, нафтилэстераза - отрицательная. PAS-реакция положительная. По ПЦР выявлен PML-RARa. Выберите верное утверждение:

- а) Диагноз - острый промиелоцитарный лейкоз.
- б) Показан индукционный режим - монотерапия весаноидом.
- в) Показан стандартный индукционный курс терапии «7+3».
- г) Показан индукционный курс терапии «высокие дозы цитозара + весаноид».

23. Однократное выявление транскрипта PML-RAR в ремиссии ОПЛ после окончания программной терапии - это:

- а) Показание к выполнению алло-ТКМ.
- б) Показание для экстренного начала терапии весаноидом.
- в) Показание для проведения курса ХТ с высокими дозами цитозара.
- г) Показание для контрольного исследования PML-RAR методом ПЦР в двух независимых лабораториях.

24. При остром монобластном лейкозе бласты характеризуются всеми перечисленными положительными цитохимическими реакциями, КРОМЕ:

- а) На α-нафтилацетатэстеразу, которая подавляется фторидом натрия.
- б) На α-нафтилацетатэстеразу, не подавляемую фторидом натрия.
- в) Слабой реакцией на липиды.
- г) Слабой реакцией на миелопероксидазу.
- д) Ни одной из перечисленных.

25. При какой форме миеломной болезни стеральная пункция может НЕ содержать диагностической информации:

- а) При солитарной миеломе.
- б) При диффузной форме.
- в) При диффузно-очаговой форме.
- г) При всех перечисленных: При солитарной миеломе; При диффузной форме; При диффузно-очаговой форме.

- д) Нет правильного ответа среди перечисленных: При солитарной миеломе; При диффузной форме; При диффузно-очаговой форме.

26. Что из нижеперечисленного чаще всего встречается при миелодиспластическом синдроме?

- а) Гипоклеточный костный мозг и цитопения.
- б) Гипоклеточный костный мозг и повышение клеток в крови.
- в) Гиперклеточный костный мозг и цитопения.
- г) Гиперклеточный костный мозг и повышение клеток в крови.

27. Пациент 75 лет с миелодиспластическим синдромом в варианте рефрактерной анемии, гемоглобин 90 г/л. Какой из нижеперечисленных вариантов лечения будет оптимальным для пациента?

- а) Азациитидин.
- б) Трансплантация стволовых гемопоэтических клеток.
- в) Леналидомид.
- г) Эритропоэтин.
- д) Циклоспорин.

28. В какой клинической ситуации при миелодиспластическом синдроме наиболее вероятно будет эффективным циклоспорин?

- а) Низкий IPSS-риск с гипоклеточным костным мозгом.
- б) Низкий IPSS-риск с гиперклеточным костным мозгом.
- в) Высокий IPSS-риск с гипоклеточным костным мозгом.
- г) Высокий IPSS-риск с гиперклеточным костным мозгом.

29. Что из нижеперечисленного является самым мощным прогностическим фактором при миелодиспластическом синдроме?

- а) Сывороточный $\beta 2$ -микроглобулин.
- б) Пол.
- в) Количество бластов в костном мозге.
- г) Степень анемии.

Раздел 9. Методы лечения больных патологией системы крови

Проверяемые компетенции(индикаторы): ОПК -5.1., ОПК-5.2, ОПК -5.3, ОПК-7, ОПК-6.1, ОПК-6.2, ПК- 4.1, ПК-5.2, ПК-5.3

Контрольные вопросы

1. Виды и механизмы действия цитостатических препаратов, классификация цитостатических препаратов, используемых в онкогематологии
2. Понятие «полихимиотерапии», принципы комбинированной цитостатической терапии
3. Новые лекарственные препараты, используемые в лечении онкогематологической патологии
4. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток.
5. Основы таргетной терапии гемобластозов.
6. Генная терапия. Применение, эффективность
7. Аутологичная трансплантация ГСК. Общие принципы, показания, основные режимы кондиционирования.
8. Множественная лекарственная устойчивость. Механизмы развития, диагностика и пути преодоления.
9. Аллогенная трансплантация ГСК. Виды, основные принципы, основные осложнения.
10. Иммуноманипуляции в посттрансплантационном периоде. Инфузия донорских

- лимфоцитов. Показания к применению, осложнения и их терапия.
11. Мезенхимные стволовые клетки (МСК) и гемопоэтические стволовые клетки (ГСК) – использование в регенерационной медицине.
 12. Моноклональные антитела – методы получения, использование для лечения онкогематологических заболеваний.
 13. Ростовые факторы в гематологии.
 14. Значение молекулярно-генетических методов в диагностике и выборе лекарственных препаратов. Таргетная терапия.
 15. Противопоказания в санаторно-курортному лечению гематологических больных.
 16. Физиотерапия в лечении гематологических больных.
 17. Психологическая реабилитация в онкогематологии.
 18. Оценка потребности в лекарственном обеспечении для снижения смертности в различных возрастных группах.

Тестовые задания

Какой препарат не относится к алкилирующим:

- а) Циклофосфан
- б) Бендамустин
- в) Мелфалан
- г) бортезомиб
- д) хлорбутин

1. Укажите тирозинкиназный ингибитор, Не используемый в лечении онкогематологических больных:

- а) Иматиниб
- б) Дасатиниб
- в) гефитиниб
- г) нилотиниб
- д) панотиниб

2. Какой вариант наиболее подходит для мобилизации стволовых клеток в периферическую кровь у донора при аллогенной трансплантации ГСК?

- а) Назначение гранулоцитарного колониестимулирующего фактора (G-CSF)
- б) подкожно. Назначение циклофосфамида в дозе 1,5 г/м² внутривенно.
- в) Эритропоэтин 2 раза в неделю в течение двух недель.

3. Укажите препарат, обладающий максимальной эффективностью при макроглобулинемии Вальденстрема:

- а) Дексаметазон
- б) Бортезомиб
- в) Ритуксимаб
- г) Ибрутиниб
- д) Циклофосфан

4. Укажите фактор роста, обладающий эффектом стимуляции CD34+ клеток:

- а) ГМ-КСФ
- б) Г-КСФ
- в) тромбопоэтин
- г) эритропоэтин

5. Укажите препараты, не используемые для подавления РТПХ после аллогенной трансплантации:

- а) преднизолон
 - б) циклоспорин А
 - в) Циклофосфан
 - г) кларитромицин
 - д) Бортезомиб
6. Укажите моноклональные антитела, которые НЕ применяются в лечении множественной миеломы:
- а) Ритуксимаб
 - б) Элотузумаб
 - в) Даратумумаб
 - г) Алемтузумаб
7. Что из нижеперечисленного является преимуществом аутологичной трансплантации по сравнению с аллогенной?
- а) Стволовые клетки заготавливаются после химиотерапии и, следовательно, менее контаминированы опухолевыми клетками.
 - б) Меньше частота и выраженность реакции трансплантат-против-хозяина.
 - в) Больше шансов достичь полного излечения.
 - г) После аутологичной трансплантации можно более быстро снижать дозу циклоспорина.
8. Что из нижеперечисленного наиболее характерно для начала острой реакции трансплантат-против-хозяина (РТПХ)?
- а) Появление эритемы и повышения уровня билирубина.
 - б) Запоры и кожный зуд.
 - в) Изъязвления кожи и контрактуры суставов.
 - г) Иммунодефицит и фиброз легких.
9. Что из нижеперечисленного НЕСПРАВЕДЛИВО относительно инфузии донорских лимфоцитов?
- а) Доза переливаемых клеток определяется по количеству Т-лимфоцитов на вес реципиента.
 - б) Этот метод терапии способен привести к излечению лейкоза без применения химиотерапии.
 - в) Инфузия донорских лимфоцитов проводится внутривенно, как переливание компонентов крови.
 - г) Применение инфузии донорских лимфоцитов в раннем посттрансплантационном периоде способно снизить частоту острой РТПХ.

Практические задания для разделов № 7-9

1. Провести морфологическое исследование мазка периферической крови
2. Выполнить мазок периферической крови
3. Выполнить катетеризацию кубитальной вены
4. Выполнить в/в инъекцию и/или инфузию
5. Выполнить в/в инфузию
6. Оценить результаты проточной цитометрии больного с лимфопролиферативным заболеванием, ПНГ, острым лейкозом
7. Оценить результаты стандартного цитогенетического исследования

Раздел 10. Неотложные состояния в гематологии

Проверяемые компетенции (индикаторы): ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК- 6.3, ОПК-7.1, ОПК-7.2, ОПК-10, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3

Контрольные вопросы

1. Острая массивная кровопотеря.
2. Острый гемолиз.
- 3.
4. Острые цитопенические синдромы.
5. Острая тромбоцитопения
6. Острая аплазия кроветворения.
7. Цитостатическая болезнь
8. Костно-мозговая форма лучевой болезни
9. Острые нейропсихические синдромы в гематологии
10. Острые болевые синдромы, острая почечная и печеночная недостаточность у гематологических больных.
11. Патогенез развития инфекционно-токсического шока. Диагностика.
12. Диагностика синдрома лизиса опухоли, профилактика
13. Профилактика инфекционных осложнений в гематологическом отделении
14. Структура смертности в онкогематологических отделениях, пути ее снижения

Тестовые задания

1. Какая вирусная инфекция наиболее вероятно имеет место у пациента с лихорадкой и легочными инфильтратами через 6 недель после аллогенной трансплантации?
 - д) Цитомегаловирус.
 - е) Herpes zoster.
 - ж) Herpes simplex.
 - з) Парвовирус.
2. У пациента с хроническим диссеминированным гепатолиенальным кандидозом увеличение в размерах очагов поражения на фоне восстановления уровня нейтрофилов (при отсутствии новых очагов поражения после курса химиотерапии) в большинстве случаев должно быть интерпретировано как:
 - а) проявления синдрома иммунной реконституции;
 - б) отсутствие контроля над инфекционным процессом;
 - в) сочетанное поражение паренхиматозных органов;
 - г) специфическая инфильтрация паренхиматозных органов.
3. Препаратом выбора для первичной антифунгальной профилактики у пациентов высокого риска (индукция ремиссии ОМЛ, сверхтяжелая форма апластической анемии) является:
 - а) Вориконазол;
 - б) Позаконазол;
 - в) Амофтерицина В дезоксихолат;
 - г) Анидулафунгин;
 - д) Итраконазол.
4. Для верификации септического шока согласно консенсусу, Sepsis III в настоящее время предложены следующие маркеры:
 - а) Необходимость назначения вазопрессоров для поддержания среднего артериального давления более 65 мм.рт.ст. или уровень лактата сыворотки более 2,0 ммоль/л;
 - б) Необходимость назначения вазопрессоров для поддержания среднего артериального давления более 65 мм.рт.ст. и уровень лактата сыворотки более 2,0 ммоль/л;

- в) Необходимость назначения вазопрессоров для поддержания систолического артериального давления более 65 мм.рт.ст. или уровень лактата сыворотки более 2,0 ммоль/л;
 - г) Необходимость назначения вазопрессоров для поддержания среднего артериального давления более 90 мм.рт.ст. или уровень лактата сыворотки более 4,0 ммоль/л.
5. Шкала qSOFA для ранней диагностики сепсиса включает в себя (выбрать правильные ответы):
- а) Частота дыхательных движений 22 и более в минуту;
 - б) Нарушение ментального статуса;
 - в) Систолическое артериальное давление менее 100 мм.рт.ст.;
 - г) Среднее артериальное давление менее 65 мм.рт.ст.
 - д) Верно: Частота дыхательных движений 22 и более в минуту и Нарушение ментального статуса;
 - е) Верно: Частота дыхательных движений 22 и более в минуту; Нарушение ментального статуса; Систолическое артериальное давление менее 100 мм.рт.ст.;
 - ж) Верно все перечисленное: Частота дыхательных движений 22 и более в минуту;
 - з) Нарушение ментального статуса; Систолическое артериальное давление менее 100 мм.рт.ст.; Среднее артериальное давление менее 65 мм.рт.ст.
6. В случае септического шока вазопрессорная / инотропная терапия должна быть начата следующим препаратом:
- а) Добутамин;
 - б) Допамин;
 - в) Мезатон;
 - г) Адреналин;
 - д) Норадреналин
7. Противопоказанием к введению гранулоцитарного колониестимулирующего фактора является:
- а) температура тела выше 37,5 С;
 - б) температура тела выше 38,0 С;
 - в) лейкоцитоз выше $11,5 \cdot 10^9/\text{л}$;
 - г) ничего из перечисленного не верно: температура тела выше 37,5 С; температура тела выше 38,0 С; лейкоцитоз выше $11,5 \cdot 10^9/\text{л}$;
8. При назначении какого антимикробного препарата целесообразен одновременный прием фолиевой кислоты?
- а) Триметоприм / сульфаметаксозол;
 - б) Ганцикловир;
 - в) Полимиксин В;
 - г) Цефтазидим.
9. Какой лекарственный препарат не используется в лечении иммунного гемолиза:
- а) микофенолата мофетил
 - б) ремикейд
 - в) Мелфалан
 - г) Даназол
 - д) Ритуксимаб

10. Какие исследования необходимо выполнить реципиенту в лаборатории перед плановой трансфузией эритроцитсодержащих сред?
- определить АВО и резус-принадлежность крови
 - определить RH/K -фенотип
 - определить антигены Cw и k
 - скрининг аллоантител к антигенам эритроцитов
 - все перечисленное: определить АВО и резус-принадлежность крови; определить RH/K –фенотип; определить антигены Cw и k; скрининг аллоантител к антигенам эритроцитов

Раздел 11. Поражение внутренних органов в гематологической практике

Проверяемые компетенции (индикаторы): ОПК-5.1, ОПК-5.2, ОПК-5.3, ОПК-6.1, ОПК-6.2, ОПК-7.1, ОПК-7.2, ОПК-7.3, ОПК-8.1, ОПК-8.3,

Контрольные вопросы

- Поражение сердца гематологическими новообразованиями
- Кардиотоксичные лекарственные препараты, патогенез антрациклиновой КМП
- Типы кардиотоксичности противоопухолевых препаратов
- Механизмы кардиотоксичности антрациклинов и способы ее преодоления
- Кардиотоксичность таргетных препаратов
- Методы выявления кардиотоксичности
- Профилактика и лечение кардиотоксичности
- Поражение сердца ионизирующим излучением
- Увеличение риска ССС после противоопухолевой терапии
- Поражение сердечно-сосудистой системы при AL и транстиретиновом амилоидозе, диагностика
- Лечение поражения сердца при амилоидозе

Тестовые задания

- Укажите лимфому наиболее часто первично поражающую ЦНС:
 - ДБККЛ
 - Фолликулярная лимфома
 - MALT-лимфома
 - лимфогранулематоз
- Укажите болезни заболевания, НЕ приводящие к клинически выраженному поражению сердца:
 - гемохроматоз
 - Болезнь Андерсена-Фабри
 - Болезнь Гоше
 - Транстиретиновый амилоидоз
- Укажите лимфому наиболее часто первично поражающую ЦНС:
 - ДБККЛ
 - Фолликулярная лимфома
 - MALT-лимфома
 - Лимфогранулематоз
- Укажите лекарственные препараты, НЕ вызывающие развитие сердечной недостаточности:
 - Антрациклины

- б) Циклофосфан
- в) Бевацизумаб
- г) бусульфан
- д) Десатиниб

5. К факторам риска развития кардиотоксичности II типа относится все ниже перечисленное, КРОМЕ:

- а) Лечение антрациклинами в анамнезе
- б) Ожирение
- в) Возраст старше 60 лет
- г) Артериальная гипертензия
- д) Лучевая терапия в анамнезе

Раздел 12. Смежные с гематологическими заболеваниями

Проверяемые компетенции (индикаторы): ОПК-4.1, ОПК-4.2, ОПК-4.3, ОПК-6.1, ОПК-6.2, ОПК-7.1, ОПК-7.2, ОПК-7.3, ОПК-8.1, ОПК-8.3, ПК-5.1, ПК-5.2, ПК-5.3

Контрольные вопросы

1. Антифосфолипидный синдром. Клинико-лабораторная диагностика, профилактика тромбозов.
2. Лейкоцитоз. Дифференциальная диагностика реактивных лейкоцитозов и гемобластозов.
3. Гистиоцитозы. Классификация, клиника, подходы к терапии.
4. Болезни накопления. Патогенез, диагностика и современная терапия.
5. Гемохроматоз. Механизмы развития, профилактика и лечение.
6. Синдром ускоренного СОЭ.
7. Ретикулоцитоз. Дифференциальная диагностика.
8. Мастоцитоз. Клиника, диагностика, терапия.
9. Оценка качества жизни у пациентов с болезнью Гоше в разных возрастных группах.

Тестовые задания

1. Для гепарин-индуцированной тромбоцитопении (ГИТ) II типа НЕ характерно:
 - а) образование антител класса IgG к комплексу гепарин – тромбоцитарный фактор 4
 - б) Необходимо повторное введение гепарина или продолжение его введения для развития ГИТ II
 - в) Спонтанно проходит после отмены препарата
 - г) возникает в течение первых 4–15 суток от первого применения гепарина
 - д) резкое падение уровня Тр ниже $100 \times 10^9/\text{л}$
 - е) развитие парадоксальных тромбозов
2. Клиническая картина атипичного гемолитико-уремического синдрома (аГУС) представлена всем, КРОМЕ:
 - а) микроангиопатическая гемолитическая анемия (МАГА)
 - б) тромбоцитопения
 - в) поражение почек
 - г) поражение ЦНС
 - д) диарея
3. Диагностические исследования при ТТП должны включать все, КРОМЕ:
 - а) Прямая проба Кумбса
 - б) Аспирационная биопсия костного мозга
 - в) Оценка морфологии клеток крови по мазку периферической крови

- г) исследование активности металлопротеиназы ADAMTS-13 в сыворотке крови (Н)
 - д) Уровень комплемента крови (С3 и С4)
4. К первичным эритроцитозам принято относить все ниже перечисленное, КРОМЕ:
- а) Мутации рецептора к эритропоэтину
 - б) Истинная полицитемия
 - в) LNK мутации
 - г) Метгемоглобинемии
5. Для агрессивного мастоцитоза характерно все, КРОМЕ:
- а) Спленомегалия
 - б) Цитопения
 - в) Мальабсорбция с потерей веса
 - г) Костные деструкции
 - д) Почечная недостаточность
6. Укажите Неверное в отношении болезни Гоше 1 типа:
- а) Относится к лизосомным болезням накопления (LSD)
 - б) дефектом гена β -глюкоцереброзидазы
 - в) Характеризуется накоплением глюкоцереброзидов
 - г) Поражение костного мозга, печени, селезенки
 - д) Поражение ЦНС

Тестовые задания

Проверяемая компетенция: ОПК-10

1. Смерть при остановке кровообращения можно предотвратить, если начать сердечно-легочную реанимацию
- а) после уточнения причины, вызвавшей приступ
 - б) немедленно
 - в) после прибытия специалиста
2. При обнаружении пострадавшего прежде всего необходимо оценить место происшествия с точки зрения
- а) безопасности для оказывающего помощь
 - б) удобства для проведения сердечно-легочной реанимации
3. При обнаружении пострадавшего без сознания необходимо
- а) проверить наличие дыхания
 - б) проверить пульс
 - в) дать таблетку нитроглицерина
 - г) уложить пострадавшего в боковое стабильное положение
4. При обнаружении пострадавшего без сознания необходимо позвать на помощь для
- а) вызова скорой помощи
 - б) психологической поддержки
 - в) обеспечения наличия свидетеля ваших действий
5. Телефоны вызова скорой медицинской помощи на территории России
- а) «01», «101»
 - б) «911»
 - в) «033», «003»

- d) «103», «112»
6. Диспетчеру скорой помощи необходимо передать следующую информацию о случившемся
- a) возраст пострадавшего, обстоятельства происшествия
 - b) «у пострадавшего остановка кровообращения», адрес происшествия
 - c) адрес, пол, примерный возраст пострадавшего
 - d) свои ФИО, телефон, адрес места происшествия
7. Одновременно с началом сердечно- легочной реанимации попросить помощника
- a) растереть виски пострадавшего нашатырным спиртом и принести валидол
 - b) вызвать скорую помощь и принести автоматический наружный дефибриллятор
 - c) нанести резкий короткий удар по грудной клетке
 - d) положить под язык пострадавшего таблетку нитроглицерина
8. В бессознательном состоянии пострадавший в ответ на прикосновение и громкое обращение
- a) двигает руками
 - b) отвечает невнятно
 - c) не реагирует
9. У человека без сознания западение языка происходит вследствие
- a) спазма мышц глотки
 - b) снижения тонуса мышц рта и глотки
 - c) увеличения его объема
10. Сочетание двух действий: разгибание головы назад и поднимание подбородка позволяет
- a) предупредить рвоту
 - b) уложить пострадавшего в удобное положение
 - c) зафиксировать шею
 - d) открыть дыхательные пути
11. Сердечно-легочную реанимацию следует проводить пострадавшему без сознания и
- a) при невозможности определить пульс
 - b) независимо от наличия дыхания
 - c) при отсутствии самостоятельного дыхания
 - d) с изменением цвета кожи
12. Проведение сердечно-легочной реанимации у взрослых начинается с
- a) удара по грудной клетке
 - b) искусственных вдохов
 - c) компрессий грудной клетки
 - d) встряхивания пациента
13. Для проведения компрессий грудной клетки руки располагаются
- a) по центру грудной клетки
 - b) в области сердечного толчка
 - c) слева от грудины
 - d) одна рука на груди, другая поддерживает разгибание головы
14. При сердечно-легочной реанимации соотношение компрессий грудной клетки и искусственных вдохов у взрослых составляет

- a) 30: 2
- b) 5: 1
- c) 5: 2
- d) 15: 2

- 15.** Компрессии грудной клетки при проведении сердечно легочной реанимации взрослому человеку проводится с частотой
- a) 60 – 80 в мин
 - b) 100 – 120 в мин
 - c) 70 – 90 в мин
 - d) не имеет значения
- 16.** Глубина прогиба грудной клетки при компрессиях у взрослых должна составлять
- a) 4 – 5 см
 - b) 5 – 6 см
 - c) 7 – 8 см
 - d) 1/3 передне-заднего размера
- 17.** Если Ваши первые вдохи не подняли грудную клетку необходимо
- a) провести следующий вдох в двойном объеме и с большей скоростью
 - b) перевернуть пациента лицом вниз и постучать по спине
 - c) расстегнуть поясной ремень
 - d) проверить наличие инородных тел во рту и адекватность разгибания головы и подъема подбородка
- 18.** Если во время проведения сердечно-легочной реанимации пострадавший начинает дышать нормально, но сознание не восстановилось, необходимо
- a) перевести пострадавшего в устойчивое боковое положение
 - b) оставить лежать на спине
 - c) перевернуть на живот
 - d) продолжать компрессии грудной клетки

Практические задания для разделов № 10-12

1. Оценить результаты КОС
2. Оценить рентгенограмму грудной клетки
3. Оценить рентгенограмму костей таза
4. Оценить результаты денситометрии
5. Оценить результаты коагулогического исследования
6. Оценить результаты генетического исследования на тромбофилии

ОЦЕНОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ ДЛЯ ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИИ

ПРОМЕЖУТОЧНАЯ АТТЕСТАЦИЯ № 1

КОНТРОЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ

(ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ПК-4, ПК-5)

1. Агранулоцитозы. Механизмы развития, дифференциальная диагностика и тактика ведения пациента.
2. Анализ потребности в компонентах крови для отделения онкогематологии
3. Анатомо-физиологические основы возникновения дефицитных анемий.
4. Анемия Даймонда-Блекфана, молекулярная основа, клинические проявления
5. Апластическая анемия. Патогенез, клиника, лечение

6. Витамин В12 и фолиеводефицитная анемия. Патогенез, клиника, диагностика и терапия.
7. Врожденные гемолитические анемии. Дифференциальная диагностика, тактика ведения.
8. Врожденные гемолитические анемии. Дифференциальная диагностика, тактика ведения.
9. Врожденные и приобретенные апластические анемии - дифференциальная диагностика, подходы к терапии.
10. Врожденные иммунодефицитные состояния
11. Гемоглобинопатии. Дифференциальная диагностика, тактика ведения.
12. Гемофилия А и В. Патогенез, клиника, диагностика, принципы терапии.
13. Генетика групп крови
14. Генетика заболеваний системы крови
15. Гиперхромные анемии. Дифференциальная диагностика.
16. Гипохромные анемии, дифференциальная диагностика и лечение и профилактика
17. Гипохромные анемии, дифференциальная диагностика и лечение.
18. Гистологические методы исследования: костного мозга (трепанобиоптата), лимфоузлов и селезенки, печени, опухолевых образований
19. Групповые антигены эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов, плазменных белков
20. Значение генетического консультирования в профилактике и снижения заболеваемости врожденными коагулопатиями.
21. Значение нейтропении
22. Иммунные гемолитические анемии, классификация, патогенез, дифференциальный диагноз, лечение.
23. Исходы апластических состояний кроветворения. Значение ТСКК в снижении смертности
24. Классификации приобретенной апластической анемии
25. Классификация апластических состояний кроветворения
26. Клиническое значение аллоантигенов клеток крови и других тканей организма человека. Современные правила подбора донорского костного мозга при его трансплантации
27. Критерии диагностики и лечение АДБ
28. Кроветворные стволовые клетки костного мозга.
29. Лекарственный агранулоцитоз, изменения в КАК и миелограмме на разных этапах развития
30. Лечение АА, иммуносупрессивная терапия, вспомогательная терапия
31. Медико-генетическое консультирование в гематологии
32. Мезенхимные клетки костного мозга.
33. Мезенхимные стволовые клетки (МСК) и гемопоэтические стволовые клетки (ГСК) – использование в регенерационной медицине.
34. Методики иммунологических исследований, применяемых в гематологии
35. Методы исследования иммунокомпетентной системы
36. Молекулярно-генетические исследования в гематологии
37. Наследственные и приобретенные иммунодефициты.
38. Наследственные тромбофилии. Клинико-лабораторная диагностика. Тактика ведения пациентов.
39. Нейтропения, дифференциальный диагноз
40. Основные механизмы клеточной смерти.
41. Основные сигнальные пути клеточной пролиферации.
42. Оценка состояния костного мозга, миелограмма
43. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия - патогенез, клиника, диагностика, современная терапия.
44. Патогенез лекарственно-индуцированного агранулоцитоза
45. Патогенез развития тромбоцитопений. Классификация. Современные методы дифференциальной диагностики
46. Патогенетические механизмы развития АА

47. Показания к спленэктомии при гемолитической анемии (наследственной и приобретенной).
48. Понятие о групповых антигенах крови
49. Понятие о реакции агглютинации, пробы Кумбса
50. Представления о системе антигенов гистосовместимости (HLA)
51. Преимущества и недостатки цитогенетического и FISH исследований.
52. Приготовление стандартных сывороток для типирования эритроцитов по антигенам ABO и резус. Клиническая иммунология.
53. Принципы типирования гемопоэтических клеток методом проточной цитометрии.
54. Приобретенные гемолитические анемии. Диагностика, терапия.
55. Приобретенные иммунодефицитные состояния
56. Приобретенные тромбофилии. Механизмы развития, клинико-лабораторная диагностика.
57. Профилактика осложнений при переливании компонентов крови.
58. Профилактика развития дефицитных анемий и пути снижения смертности.
59. Регуляция кроветворения. Регуляция полипотентных клеток-предшественниц
60. Роль стромального микроокружения в гемопоэзе.
61. Роль трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в терапии апластических анемий.
62. Роль трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в терапии врожденных гемолитических анемий.
63. Роль трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в терапии врожденных гемолитических анемий.
64. Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания при остром промиелоцитарном лейкозе. Особенности ведения пациентов.
65. Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания. Патогенез, клинико-лабораторная диагностика.
66. Синдром приобретенного иммунодефицита (СПИД), диагностика, показания к обследованию, современные методы лечения
67. Система лимфоцитов
68. Система фагоцитирующих мононуклеаров
69. Современная теория иммунитета
70. Современное представление о схеме кроветворения
71. Современные методы профилактики и лечения наследственных заболеваний системы крови
72. Современные представления о гемопоэтической нише.
73. Специфический иммунитет
74. Структура и основные свойства антител к антигенам групп крови
75. Тромбоцитопении. Классификация, патогенез, дифференциальный диагноз, лечение иммунной тромбоцитопении.
76. Факторы риска развития артериальных тромбозов.
77. Факторы риска развития артериальных тромбозов.
78. Цитохимические реакции, используемые в диагностике лейкозов. Недостатки метода.
79. Чистая красноклеточная аплазия костного мозга. Патогенез, клиника, диагностика, лечение.

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Ситуационная задача № 1

Проверяемые компетенции: ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Больная 1995 года рождения считает себя больной с 16.10.16 г., когда стали беспокоить слабость, потливость, повышение температуры тела до 37,4С. При обследовании: гемоглобин 42 г/л, тромбоциты 6, лейкоциты 7,8, ретикулоциты 87 промилле, шизоциты 42

промилле, нормоциты 6.

В биохимическом анализе крови: о. билирубин 44,21, АЛТ 167, АСТ 42, ЛДГ1253, СРБ 25.

Госпитализирована в экстренном порядке в гематологическое отделение.

По данным аспирационной биопсии костного мозга (миелограмма): костный мозг гиперплазирован. Гранулоцитарный росток количественно приближен к нижней границе нормы. Отмечается увеличение числа миелоцитов. Эритроидный росток расширен. Встречаются элементы с чертами мегалобластности. Мегакариоцитарный росток гиперплазирован.

Прямой антиглобулиновый тест Кумбса положительный.

По данным УЗИ брюшной полости: размеры селезенки в пределах нормы (11,2*3,9 см).

20.10.16 – эпизод синкопального состояния с непроизвольным мочеиспусканием.

HGB- Гемоглобин	45.9	г/л
RBC- Эритроциты	1.44	10 ¹² /л
MCV- Средн.объем эритроцитов	99.9	fL
MCH- Ср.содерж.Нb в 1 эритроците	31.9	pg
MCHC- Ср.конц.Нg в эритроц.	31.9	г/дл
Ретикулоциты	110	промилле
HCT- Гематокрит	14.4	%
RDW- Индекс распределения .по объему эр.	28.7	%
PLT- Тромбоциты	7	10 ⁹ /л
Лейкоциты	8,97	10 ⁹ /л
СОЭ	50	мм/час
Шизоциты	40	промилле
ЛДГ	1006	Ед/л
Билирубин общий	38,1	мкмоль/л
Билирубин непрямой	19,9	мкмоль/л

1. Сформулируйте основные синдромы, предварительный диагноз.
2. Какие дополнительные обследования необходимо выполнить при проведении дифференциального диагноза.
3. Неотложные мероприятия.

Ситуационная задача № 2

Проверяемые компетенции: ОПК-4; ОПК-5; ОПК-10; ПК-5

Больная 59 лет, поступила с жалобами на боли в области костей таза (преимущественно справа), поясничном отделе позвоночника, усиливающиеся при физической нагрузке, умеренное снижение толерантности к физической нагрузке, повышенную утомляемость. Считает себя больной с декабря 2022 г., когда появилась и стала нарастать боль в поясничном отделе позвоночника, в проекции левого тазобедренного сустава, болевой синдром усиливался при физической нагрузке. Пациентка наблюдалась у невролога, нейрохирурга, проводилась симптоматическая терапия - без эффекта. К апрелю-маю 2023 г. – значительное нарастание выраженности болевого синдрома, ограничение физической

2. Какие дополнительные обследования необходимо выполнить при проведении дифференциального диагноза.
3. Неотложные мероприятия.

Ситуационная задача № 4

Проверяемые компетенции: ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Пациент 78 лет поступил в клинику с жалобами на выраженную слабость, нарушение походки (последствие перенесенного инсульта), нарушения памяти. Из анамнеза известно, что более трех лет) отмечается и нарастает панцитопенический синдром: лейкоциты- $2.3 \cdot 10^9/\text{л}$, гемоглобин-83 г/л, тромбоциты- $49 \cdot 10^9/\text{л}$.

Неоднократно госпитализировался в стационары города с бронхо-легочными инфекциями различной этиологии и степени тяжести на фоне имеющегося агранулоцитоза.

Объективно: Общее состояние пациента средней степени тяжести. Сознание спутано. Амнезия. Контакт затруднен. В пространстве ориентирован, во времени не ориентирован, в личности не ориентирован. Т-36.8С. Кожные покровы бледные, сухие, чистые. Явлений геморрагического диатеза нет. Пастозность нижних конечностей. Периферические лимфатические лимфоузлы не пальпируются. Полость рта, зев чистые. Миндалины не увеличены.

Пульс ритмичный, 62 в мин. АД-150/90 мм рт.ст. Тоны сердца ясные, выслушивается систолический шум с максимумом на аорте с проведением на сосуды шеи. Границы относительной сердечной тупости расширены влево. Дыхание жесткое в нижних отделах легких с обеих сторон выслушиваются мелкопузырчатые влажные хрипы. ЧД 20 в мин. Перкуторно отмечается притупление легочного звука в нижних отделах легких с обеих сторон до уровня 9 межреберья.

Живот мягкий, безболезненный с обеих сторон. Печень, селезенка у края реберной дуги. Поколачивание по пояснице безболезненное с обеих сторон.

В клиническом анализе крови:

Дата	Нв г/л	Тг $\cdot 10^9/\text{л}$	Л $\cdot 10^9/\text{л}$	Лимф %	Ш/я %	С/я %	Баз %	Эоз %	Мон %	СОЭ	Ret %	Ег $\cdot 10^6$ $\cdot 12/\text{л}$
25/04/	77	58	2	90	1	9	0	0	7	75	2.4	1.8

Часть лимфоцитов с отросчатой цитоплазмой.

При УЗИ брюшной полости от 28.04.2011 выявлена спленомегалия (138*61*91 мм).

Гепатомегалия (166*90*79 мм). Гидроторакс с двух сторон. Ферритин сыворотки -574 мкг/л (> N).

- 1 Сформулировать представление о больном, предварительный диагноз, необходимый дифференциальный диагноз
- 2 Наметить план обследования

Ситуационная задача № 5.

Проверяемые компетенции: ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Больной 47 лет, считает себя больным с июля 2011, когда был госпитализирован с диагнозом МКБ, почечная колика.

В клиническом анализе крови 08.07.11: Нв - 122 г/л, Эр. – $3,9 \cdot 10^9/\text{л}$, Тр - $74 \cdot 10^9/\text{л}$, Лей- $22,5 \cdot 10^9/\text{л}$, С/я нейтр. – 4%, Лимф. – 12%, Мон. – 0%, Эоз. – 1%, Бласты - 83%; в коагулограмме, биохимическом анализе крови, общем анализе мочи – без значительных отклонений от нормы.

11.07.2011 в анализе крови лейкоцитоз 39,8 тыс., тромбоцитопения $11 \cdot 10^9$.

По данным цитологического исследования костного мозга: бласты - 90,4%.

Цитохимическое исследование: МПО-100% позитивная, судан В – 100% позитивно гранулярно и ядра, PAS-позитивная с диффузно-гранулярным характером распределения, альфа-нафтил-эстераза без подавления 100%.

Иммунофенотипирование методом проточной цитометрии:

CD45dimCD13+CD117+CD33+CD43+MPO+CD38+.

Цитогенетическое исследование: 46 XY, t (15;17) (q22; q21).

1. Сформулируйте окончательный диагноз.

2. План лечения

Ситуационная задача № 6.

Проверяемые компетенции: ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Больной 69 лет, болен с 2002 г. В дебюте – лейкоцитоз с абсолютным лимфоцитозом, лимфоаденопатия. В течение пяти лет наблюдался у гематолога, обследовался. Специфической терапии не получал. В последующие шесть лет – нарастание спленомегалии, сохранение лейкоцитоза с абсолютным лимфоцитозом. В клиническом анализе крови – появление эритроцитоза, нарастание уровня гемоглобина. Была рекомендована специфическая терапия, которую пациент отложил по личным причинам.

С сентября 2008 г ухудшение состояния – нарастание лимфаденопатии, появление потливости, похудания, лихорадки без признаков инфекции. Клинический анализ крови:

Дата	Эр x10 ¹² /л	Нб г/л	Нт, %	Тромб x10 ⁹ /л	Лейк x10 ⁹ /л	Нейтр %	Лц %	Мон %	Эоз %	Баз %
16.10.2008	6,9	181	55,5	284	53,4	15	83,5	1,0	0,4	0,1

По данным УЗИ органов брюшной полости от 27.10.2008 г: диффузные изменения печение и поджелудочной железы. Спленомегалия (185 x 77 x 110 мм). Добавочная селезенка. Л/у в брюшной полости не увеличены.

Цитологическое исследование костного мозга: 16.10.2008 г: нормоклеточный аспират. Гранулопоэз зрелый, сужен (33,2). Преобладающая масса – лимфоидные клетки (лимфоциты – 50,6%, пролимфоциты – 1,6%). Эритропоэз нормобластический, сужен. Мегакарициты в достаточном количестве.

8. Сформулируйте предварительный диагноз

9. План обследования

Ситуационная задача № 7.

Проверяемые компетенции: ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Больная Б, 60 лет, поступила с жалобами на слабость при умеренной физической нагрузке, ощущение дискомфорта в эпигастральной области после приема пищи.

Ухудшение состояния в конце февраля, когда отметила появление и постепенное нарастание общей слабости, одышки при минимальной физической нагрузке, появление более давящего характера в левой половине грудной клетки при умеренной физической нагрузке, не иррадиирующие, купирующиеся в покое через 5-10 мин. В клиническом анализе крови гемоглобин 116 г/л, эритроциты 3,63 *10¹²/л, лейкоциты 4,3*10⁹/л, тромбоциты 179*10⁹/л, нейтрофилы 33*10⁹/л, лимфоциты 57%, СОЭ 10 мм/час.

По данным ФГДС от 12.03.13 г. – признаков кровотечения выявлено не было. С учетом болевого синдрома в грудной клетке была направлена к кардиологу и была госпитализирована. Общее состояние относительно удовлетворительное. Кожные покровы и видимые слизистые обычного цвета, чистые, без проявлений геморрагического диатез. Отеков нет. Периферические лимфоузлы генерализованно увеличены, безболезненные до 2 см. Зев не гиперемирован, миндалины не увеличены. ЧСС 72 в мин. АД 90/60 мм.рт.ст. В легких дыхание жесткое, хрипов нет. ЧДД 16 в мин. Печень, не увеличены, селезенка выступает из-под края реберной дуги на 4 см, безболезненная.

В клиническом анализе крови от 23.03.13 г.: лейкоциты $18 \cdot 10^9/\text{л}$, нейтрофилы $4 \cdot 10^9/\text{л}$, лимфоциты 96%, гемоглобин 55 г/л, эритроциты $1,01 \cdot 10^{12}/\text{л}$, тромбоциты $23 \cdot 10^9/\text{л}$, нормобласты 1:100, тени Боткина-Гумпрехта 3:100, СОЭ 58мм/час.

Клинический анализ крови		Биохимический анализ крови	
Нв, г/л	74	Калий, ммоль/л	3.8
Эритроциты	2.2	Натрий, ммоль/л	138.7
Тромбоциты	17	Билирубин общ., ммоль/л	7.0
Лейкоциты	10.4	Билирубин прямой, ммоль/л	0.6
Лимфоциты, %	90.1	Билирубин непрямой, ммоль/л	6.4
Нейтрофилы, %	8.5	Креатинин, ммоль/л	0.071
АЧН, $\cdot 10^9/\text{л}$	0.88	АЛТ Е/л	35
Эозинофилы, %	3,4	АСТ Е/л	38
Базофилы, %	0	Холестерин общ, ммоль/л	3.91
Моноциты, %	0.9	Триглицериды, ммоль/л	1.97
Ретикулоциты, %	1,3	СРБ, мг/л	7.80
Миелоциты, %	2,0	Общий белок г/л	68
Бласты, %	21,0	Мочевина, ммоль/л	5.2
СОЭ, мм/час	46	Мочевая кислота, мкмоль/л	328
		ЛДГ, Е/л	920
		Щелочная фосфатаза, Е/л	87.0
		ГГТП, Е/л	80
		Глюкоза, ммоль/л	6,1

1. Сформулируйте представление о больной, предварительный диагноз.
2. План обследования
3. План неотложных мероприятий

Ситуационная задача № 8.

Проверяемые компетенции: ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Больная П-ва, 71 год, считает себя больной с 2006 г., когда стала отмечать тянущие боли в икроножных мышцах при ходьбе. Длительное время наблюдалась у сосудистого хирурга с представлением о наличии облитерирующего атеросклероза сосудов нижних конечностей. В анамнезе: генерализованный атеросклероз. ИБГМ. Состояние после стентирования правой ВСА. ОАСНК. Окклюзия ПБА с обеих сторон. ХАН 2б ст. Состояние после ампутации с/3 голени справа от 2009 г. Гипертоническая болезнь III ст., риск 3.

При объективном осмотре без особенностей, периферические лимфоузлы не увеличены, селезенка не пальпируется.

Дата	Эр $\times 10^{12}/\text{л}$	Нв г/л	Тр $\times 10^9/\text{л}$	Лейк $\times 10^9/\text{л}$	Нейтр %	Лц %	Эоз %	Баз %	Мон %	СОЭ мм/ч	Рет %
15.11.	4.3	140	1842>	17.5	66.1	20.7	1.6	2.7>	8.9	10	0.6

Миелограмма. Умеренная клеточность. Гранулопоэз представлен зрелыми клетками. Небольшой моноцитоз. Эритропоэз практически не представлен. Мегакариоцитов мало, с отшнуровкой. Частичное разведение периферической кровью.

Гистологическое исследование костного мозга от 09.12.11: клеточность неоднородная: в одних лакунах в пределах возрастной нормы, в других картина умеренно выраженной гиперплазии. На этом фоне определяется большое количество полиморфных

мегакариоцитов, расположенных одиночно и кластерами до 20 клеток, среди которых встречаются как крупные формы с многодольчатыми ядрами, так и клетки с диспластическими и дегенеративными изменениями. Миелопоэз расширен, представлен клетками созревающего пула, со сдвигом до миелоцитов разной степени зрелости (бласты 1-5 в отдельных полях зрения). Эритропоэз нормобластический, несколько раздражен, с омоложением до гнездно лежащих бластов (Э: М – 1:3-6). Встречаются одиночно расположенные плазмоциты и единичные клетки с картинами митозов. ПАД: Картина ХМПЗ.

1. Сформулируйте представление о больной
2. Назначьте дополнительные исследования

Ситуационная задача № 9.

Проверяемые компетенции: ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Больная 71 года, наблюдается кардиологом в диагноз: гипертоническая болезнь 3 стадии. Риск 4. ИБС. Атеросклеротический кардиосклероз. Склеродегенеративный порок аортального клапана: умеренный аортальный стеноз. Персистирующая форма фибрилляции предсердий. Транзиторная АВ – блокада I степени. Хроническая сердечная недостаточность 2 ф. кл (NYHA). Ожирение 2 степени (ИМТ 39). ЖКБ. Хронический холецистит. Варикозная болезнь вен нижних конечностей. Ухудшение самочувствия с 28.11.2015, когда впервые возник эпизод носового кровотечения и кровоточивость слизистых полости рта. В дальнейшем обратила внимание на спонтанное образование гематом и петехий по всему телу. Обратилась к лечащему кардиологу, был отменен препарат ксарелто, при обследовании в гемограмме выявлена тромбоцитопения тяжелой степени.

Клинический анализ крови

HGB Гемоглобин	105.0 <	g/L	(120.0 - 140.0)
RBC Эритроциты	4.02	10 ¹² /L	(3.90 - 4.70)
MCV Средний объем эритроцитов	84.2	fL	(80.0 - 100.0)
MCH Среднее содержание гемоглобина в эритроците	26.1 <	pg	(27.0 - 34.0)
MCHC Средняя концентрация гемоглобина в эритроците	31.0	g/dL	(30.0 - 38.0)
HCT Гематокрит	33.8 <	%	(36.0 - 42.0)
RDW Ширина распределения эритроцитов по объему	14.4	%	(11.5 - 14.5)
PLT Тромбоциты	22 <	10 ⁹ /L	(180 - 320)
WBC Лейкоциты	4.7	10 ⁹ /L	(4.0 - 9.0)
	относительные		абсолютные
Нейтрофилы	66.0 %	(45.0 - 75.0)	3.1 x 10 ⁹ /L (2.0 - 5.8)
Лимфоциты	23.6 %	(19.0 - 37.0)	1.1 x 10 ⁹ /L (1.2 - 3.2)
Моноциты	9.5 %	(3.0 - 11.0)	0.4 x 10 ⁹ /L (0.1 - 0.7)
Эозинофилы	0.3 %	(0.0 - 5.0)	0.0 x 10 ⁹ /L (0.0 - 0.3)
Базофилы	0.6 %	(0.0 - 1.0)	0.0 x 10 ⁹ /L (0.0 - 0.1)

АЧТВ	24.3 <	сек.	(28.0 - 40.0)
Фибриноген	3.4	г/л	(2.0 - 4.0)
Протромбиновое время	12.6	сек	(11.0 - 15.0)
Протромбин (по Квику)	106	%	(80 - 120)
МНО	0.97		(0.65 - 1.11)

Электрофорез белков сыворотки			
Общий белок	93.00 >	г/л	(64.00 - 83.00)
Альбумин	37.1	г/л	(35.0 - 50.0)
Глобулины альфа-1	3.4	г/л	(2.0 - 4.0)
Глобулины альфа-2	7.3	г/л	(4.0 - 8.0)
Глобулины бета-1	4.3	г/л	(4.0 - 9.0)
Глобулины бета-2	3.9 >	г/л	(1.2 - 3.5)
Гаммаглобулины	37.1 >	г/л	(6.0 - 13.0)

1. Сформулируйте предварительный диагноз
2. Наметьте план обследования и обоснуйте его
3. План неотложных мероприятий с учетом сопутствующей патологии

Ситуационная задача № 10.

Проверяемые компетенции: ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Больной 54 лет, считает себя больным с лета 2013 года, когда отметил увеличение правой половины шеи, склонность к синусовой тахикардии. Эндокринологом выявлено увеличение щитовидной железы. 11.02.2014 - диагностирована фолликулярная опухоль правой доли щитовидной железы 20 мм, субклинический тиреотоксикоз, 12.02.2014 - выполнена гемитиреоидэктомия справа. При гистологическом исследовании выявлен амилоидоз щитовидной железы с выраженными диффузными атрофическими и очаговыми гиперпластическими изменениями фолликулярного эпителия с узлообразованиями.

С января 2015 г. появилась одышка при подъеме на 3 этаж с постепенным снижением толерантности к физической нагрузке к 03.2015 г., клиникой ХСН IV ФК. В 04.2015 г. с подозрением на ИМ, госпитализирован в стационар с представлением об ОИМ.

03.04.2015 выполнена КА - без гемодинамически значимых стенозов. По данным ЭКГ: синусовый ритм, НБЛНПГ, фиброзные изменения в области НС ЛЖ. переходящая АВ-блокада 1 ст.

По данным ЭХО-КГ - легкая дилатация левого и правого предсердия. ЛЖ не расширен. Концентрическая гипертрофия миокарда ЛЖ (ОТС 0,59, повышен ИММ). Миокард ЛЖ неоднородной структуры, с яркими гиперэхогенными включениями. Сократительная способность миокарда ЛЖ умеренно снижена (EF BP = 42%) за счет диффузной гипокинезии. Диастолическая дисфункция ЛЖ - рестриктивный тип. ПЖ не расширен, сократительная способность миокарда ПЖ снижена. Аортальная регургитация отсутствует, митральная регургитация 1 степени, трикуспидальная регургитация 1 степени.

Легочная артерия легко расширена. Расчетное систолическое давление в ЛА слегка повышенное (38-43 мм рт.ст.). Расхождение листков перикарда за свободной стенкой ПЖ 22 мм, за ПП 14 мм, за нижней стенкой ЛЖ - 10 мм, за задней - 14 мм, за боковой - 17 мм без признаков тампонады.

На фоне проводимой терапии иАПФ, В-блокаторами, дезагрегантами, диуретиками, эутироксом, повторно госпитализирован 05.2015 с нарастанием явлений СН до III ФК, получал терапию по программе ХСН, выписан с улучшением с ХСН на уровне 2 ФК.

С этого же времени - резкая гипотония и брадикардия, в связи с чем от терапии в-блокаторами отказался. За время течения заболевания похудел на 8. С конца мая 2014 г - ухудшение состояния, прогрессирование отеочного синдрома до анасарки (отеки ПЖК, мошонки, нижних конечностей), одышка в ночное время, прибавка в весе на 5 кг, с чем больной был госпитализирован.

Клинический анализ крови:

Гемоглобин 135.0 g/L (130.0 - 160.0), эритроциты 3.86 <10¹²/L (4.00 - 5.00), гематокрит 38.8

<% (40.0 - 48.0), тромбоциты 116 <109/L (180 - 320), лейкоциты 6.1 109/L (4.0 - 9.0)
Общий белок 57.30 <г/л (65.00 - 85.00), альбумин 31.90 <г/л (34.00 - 48.00), АСТ 23.9 Ед/л (0.0 - 37.0), АЛТ 34.5 Ед/л (0.0 - 40.0), билирубин общий 49.30 > мкмоль/л (3.40 - 20.50), билирубин прямой 23.40 > мкмоль/л (2.00 - 5.10), моченая кислота 0.48 > ммоль/л (0.20 - 0.42), креатинин 79.0 мкмоль/л (62.0 - 106.0), холестерин 3.88 ммоль/л (3.50 - 5.00), натрий 133.00 ммоль/л (130.00 - 156.00), калий 4.90 ммоль/л (3.50 - 5.50)

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. План обследования
3. План лечения
4. Прогноз заболевания

ПРОМЕЖУТОЧНАЯ АТТЕСТАЦИЯ № 2

КОНТРОЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ (ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ПК-4, ПК-5)

1. Аллогенная трансплантация ГСК. Виды, основные принципы, основные осложнения.
2. Аутологичная трансплантация ГСК. Общие принципы, показания, основные режимы кондиционирования.
3. Болезнь Вальденстрема. Клинико-лабораторные характеристики, диагностика, терапия.
4. Виды и механизмы действия цитостатических препаратов, классификация цитостатических препаратов, используемых в онкогематологии
5. Генная терапия. Применение, эффективность
6. Дифференциальный диагноз хронических лимфопролиферативных заболеваний (лимфомы, хронический лимфолейкоз).
7. Значение молекулярно-генетических методов в диагностике и выборе лекарственных препаратов. Таргетная терапия.
8. Иммуноманипуляции в посттрансплантационном периоде. Инфузия донорских лимфоцитов. Показания к применению, осложнения и их терапия.
9. Классификация и лечение индолентных неходжкинских лимфом.
10. Лимфома Беркитта, молекулярно-генетические основы, диагностика, лечение
11. Лимфома Ходжкина. Варианты, диагностика, лечение.
12. Мезенхимные стволовые клетки (МСК) и гемопоэтические стволовые клетки (ГСК) – использование в регенерационной медицине.
13. Множественная лекарственная устойчивость. Механизмы развития, диагностика и пути преодоления.
14. Множественная миелома. Определение, патогенез, диагностика, клиника.
15. Молекулярно-генетические основы развития ЛПЗ. Современная классификация ВОЗ ЛПЗ.
16. Моноклональные антитела – методы получения, использование для лечения онкогематологических заболеваний.
17. Моноклональные гаммапатии. Дифференциальная диагностика.
18. Новые лекарственные препараты, используемые в лечении онкогематологической патологии
19. Основы таргетной терапии гемобластозов.
20. Особенности ведения беременности и родов у больных с миелолипролиферативными заболеваниями
21. Особенности диагностики и терапии пациентов с лимфомой мантийной зоны.
22. Оценка потребности в лекарственном обеспечении для снижения смертности в различных возрастных группах.
23. Патогенез Rh–негативных миелолипролиферативных заболеваний
24. Первичная медиастинальная В-крупноклеточная лимфома. Особенности, диагностика, тактика ведения.
25. Понятие «полихимиотерапии», принципы комбинированной цитостатической терапии
26. Противопоказания в санаторно-курортному лечению гематологических больных.
27. Психологическая реабилитация в онкогематологии.
28. Роль ТКМ в лечении множественной миеломы.
29. Ростовые факторы в гематологии.
30. Современные подходы к терапии агрессивных В – клеточных лимфом.
31. Современные подходы к терапии множественной миеломы.
32. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток.
33. Физиотерапия в лечении гематологических больных.
34. Хронический лимфолейкоз. Патогенез, диагностика. Биологические и клинические факторы прогноза.

35. Хронический лимфолейкоз. Принципы терапии рецидивов заболевания.

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Ситуационная задача № 11.

Проверяемые компетенции: ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Больной 42 лет, еврей ашкенази, поступил в клинику с жалобами на выраженную слабость, бледность кожных покровов, носовые кровотечения, которые останавливал самостоятельно.

Известно, что в возрасте 8 лет (1974 г.) ему была выполнена спленэктомия в связи со выраженной спленомегалией. В мае 2007 г. стали беспокоить боли в поясничном отделе позвоночника, по данным МРТ от 22.04.2007 – картина дегеративно-дистрофических изменений пояснично-крестцового отдела позвоночника. В клиническом анализе крови от 24.05.2007: Нв 85 г/л, лейкоциты $21,0 \times 10^9/\text{л}$ (п/я 2%, с/я 23%, лимфоциты 53%, моноциты 6%). К гематологу обратился в октябре 2007 г., когда стали беспокоить головокружение, слабость при незначительной физической нагрузке. По данным гистологического исследования костного мозга от 10.10.2007: миелоидная ткань замещена скоплениями крупных гистиоцитов с объемной амфотропной цитоплазмой, доля жировых клеток составляет 50-60%. Клетки гранулоцитарного и эритроидного ростков, мегакарициты – единичные. Обнаруженные гистологические изменения не противоречат диагнозу тизаурисмоза.

При рентгенологическом исследовании костей таза и тазобедренных суставов от 27.02.200 выявлены очаги деструкций в шейках бедренных костей, окруженных зонами склероза 1,2 см и 0,5 см. Клинический анализ крови от 28.02.08: Нв 63 г/л, тромбоциты $20 \times 10^9/\text{л}$, лейкоциты $18,6 \times 10^9/\text{л}$ (156 нормобластов на 100 лейкоцитов).

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. План обследования

Ситуационная задача № 12.

Проверяемые компетенции: ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Больной 32 лет, считает себя больным с начала февраля 2013 года, когда отметил появление озноба, повышение температуры тела до 38С, слабость, утомляемость, принимал аспирин-упса», без эффекта. Появились носовые кровотечения, боли в костях, геморрагическая сыпь на коже, одышка. 14.02.13г. – обратился к участковому терапевту, сдал анализ крови, выявлен лейкоцитоз ($137 \times 10^9/\text{л}$, бласты 76 %). Госпитализирован в гематологическое отделение 15.02.13 г. в состоянии средней тяжести, температурой тела до 38,5 гр. При первичном осмотре выявлена спленомегалия +12 см, периферические лимфатические узлы не увеличены.

Дата	Нв	Эритр	Тром	Рет (‰)	Лей	бл	ю	п/я	с/я	Эоз	Мон	Лф	СОЭ
15.02	53	1.86	42	-	186,9	82	-	3	3	1	-	11	68

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. План обследования
3. Неотложные мероприятия

Ситуационная задача № 13.

Проверяемые компетенции: ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Больной 45 лет (1977 г.р.) обратился к дерматологу с жалобами на появление в апреле 2022 г. бледно розовых-красных безболезненных пятен на коже рук ниже локтя и на правой ноге,

ниже колена, которые прошли на фоне местной терапии Целестодермом к началу июня 2022 года. С мая пятна появились на обеих руках с уровня выше локтей и на обеих ногах выше колен, на бедрах, не проходили на фоне использования топических гормональных мазей. Шелушения, зуда, ухудшения самочувствия, потливости, похудания пациент не отмечал.

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. План обследования

Ситуационная задача №14.

Проверяемые компетенции: ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Пациентка 71 года с хронической ревматической болезнью сердца с 1973г., протезированием митрального клапана по поводу критического митрального стеноза в 2006 г., пластика трикуспидального клапана в 2013 г. С 2006 г. после протезирования МК наблюдается снижение уровня гемоглобина. Наблюдалась у гематолога с 2010 г. с диагнозом анемии смешанного генеза (железодефицитная, В12 дефицитная, гемолитическая). За это время отмечается гипербилирубинемия за счет непрямой фракции, общий билирубин в пределах 39 – 71 мкмоль/л, уровень гемоглобина 73-101 г/л, ретикулоцитоз 21-56%. Для исключения источника кровопотери как причины ЖДА проведено обследование, получала препараты железа с временным эффектом (гемоглобин увеличивался до 103г/л).

В июле 2013 г. по результатам ФГДС выявлен атрофический гастрит, заподозрена В12 дефицитная анемия (уровень В12, фолиевой кислоты сыворотки крови в норме) получала фолиевую кислоту, витамин В12 без значительного эффекта.

В связи с подозрением на аутоиммунную гемолитическую анемию (проба Кумбса отрицательная) начата терапия преднизолоном в дозе 0,5-1 мг/кг, без значительного эффекта. В мае 2015 г. впервые указания на повышение уровня ЛДГ – 783 Ед/л, максимально до 2112 Ед/л в 2017 г.

Клинический анализ крови от 20.02.17г.

HGB Гемоглобин	98,8	g/L	(120.0 - 140.0)
RBC Эритроциты	3,5	10 ¹² /L	(3.90 - 4.70)
MCV Средний объем эритроцитов	89,1	fL	(80.0 - 100.0)
MCH Среднее содержание гемоглобина в эритроците	28,3	pg	(27.0 - 34.0)
MCHC Средняя концентрация гемоглобина в эритроците	31,7	g/dL	(30.0 - 38.0)
RDW Ширина распределения эритроцитов по объему	18,0	%	(11.5 - 14.5)
PLT Тромбоциты	191	10 ⁹ /L	(180 - 320)
WBC Лейкоциты	8,3	10 ⁹ /L	(4.0 - 9.0)
абсолютные			
Нейтрофилы		5,23 x 10 ⁹ /L	(2.0 - 5.8)
Лимфоциты		2,14 x 10 ⁹ /L	(1.2 - 3.2)
Моноциты		0,67 x 10 ⁹ /L	(0.1 - 0.7)
Эозинофилы		0,2 x 10 ⁹ /L	(0.0 - 0.3)
Базофилы		0,06 x 10 ⁹ /L	(0.0 - 0.1)
Ретикулоциты	56 %		
Полихромазия (2+) Анизоцитоз (2+) микроциты, макроциты.			
Пойкилоцитоз (2+) овалоциты, стоматоциты, шизоциты 3 промилле			

Общий билирубин, 75,0 мкмоль/л, прямой билирубин, 16,9 мкмоль/л, непрямой билирубин, 58,1 мкмоль/л, ЛДГ 1709 Ед/л, В12 393 пг/мл, ферритин 381 нг/мл. Антиэритроцитарные антитела не выявлены
Волчаночный антикоагулянт не выявлен
Прямая проба Кумбса отрицательная
Эритропоэтин 33.84 > mIU/ml
Гаптоглобин 0,058 < г/л

ЭХО-КГ: выраженная дилатация предсердий и ПЖ, ЛЖ не расширен. Стенки ЛЖ утолщены, масса миокарда повышена (ИММ 199 г/м², ОТС 0,43-концентрическая ГЛЖ). Зон нарушений локальной сократимости миокарда ЛЖ нет. Глобальная систолическая функция ЛЖ и ПЖ не снижена (ФВ Simpson BP 65%, TAPSE > 1,7 см). Аорта не расширена, стенки ее уплотнены. Легочный ствол легко расширен. АоК уплотнен, МК - протез, функция его не нарушена. Остальные клапаны значительно не изменены. Нижняя полая вена не расширена, на вдохе спадается > 50%.

Допплер КГ: Митральная регургитация 2-3 ст. (за счет парапротезной фистулы вдоль латеральной части опорного кольца МК), трикуспидальная регургитация 3 ст., аортальная регургитация 0 ст., легочная регургитация 0 ст. На аортальном клапане кровотоков ускорен до 2,01 м/с (возможно объемная перегрузка ЛЖ за счет высокой степени МР) Расчетное СДЛА повышено - 113 мм рт.ст. Патологическое шунтирование кровотока не выявлено.

1. Представление о больной.
2. План обследования

Ситуационная задача № 15.

Проверяемые компетенции: ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Больной, 59 лет, поступил в экстренном порядке 21.02.2016 г. в 10.10 с жалобами на слабость, ощущение сердцебиения, чёрный стул в течение 3-х дней с диагнозом желудочно-кишечное кровотечение.

Состояние больного средней тяжести. Кожные покровы бледные. АД 130/80 мм рт.ст. Ps.(уд/мин) 92, ритмичный. Живот не вздут, симметричный, мягкий, безболезненный. Печень не пальпируется. Селезенка не пальпируется, перистальтика не усилена, печеночная тупость сохранена, симптом Щеткина-Блюмберга отрицательный. На перчатке кал черный.

В клиническом анализе крови гемоглобин - 52 г/л, эритроциты - $1,33 \times 10^{12}$ /л, гематокрит 16,4%, лейкоциты - $16,1 \times 10^9$ /л, нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, тромбоциты – 0×10^9 /л

Исследование свертываемости крови: МНО 1,24 [0,8-1,2], протромбиновый индекс 83% [93-107], активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) 43 сек [25-36]

По данным ФГДС в желудке признаки эрозивно-геморрагической диффузной гастропатии: слизистая во всех бледная, не отечная, во всех отделах (больше в верхних) множественные точечные эрозии до 0,1 см, множественные под слизистые геморрагии в виде мелких синюшных пятен. Заключение:

1. Сформулируйте диагноз
2. Причина развития анемического синдрома тяжелой степени
3. Неотложная помощь

Ситуационная задача № 16.

Проверяемые компетенции: ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Больная Б., 65 лет, поступила в приемный покой с жалобами на слабость и ощущение дискомфорта в грудной клетке при умеренных физических нагрузках.

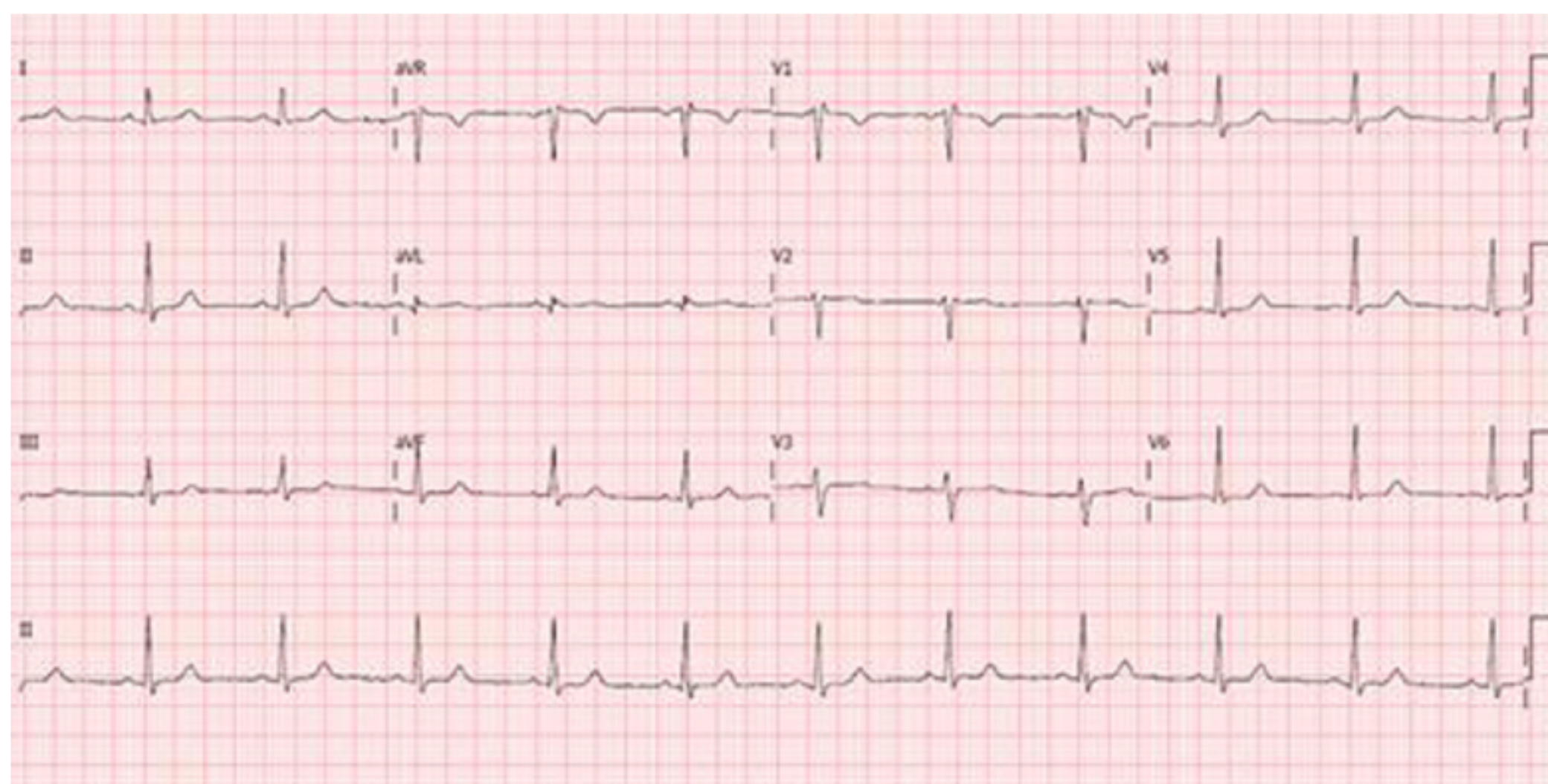
В прошлом здорова. Ухудшение самочувствия отметила примерно месяц назад, когда появились и стали постепенно нарастать общая слабость, одышка при физической нагрузке, а также боли давящего характера в левой половине грудной клетки при умеренной физической нагрузке, не иррадиирующие, купирующиеся в покое через 5-7 минут. По этому поводу обратилась в поликлинику по месту жительства. Участковый терапевт направил пациентку на ЭКГ и анализ крови. В клиническом анализе крови 30-дневной давности: гемоглобин 116 г/л, эритроциты $3,63 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $4,3 \times 10^9/л$, тромбоциты $179 \times 10^9/л$, нейтрофилы 33%, лимфоциты 57%, моноциты 6%, эозинофилы 2%, базофилы 2%, СОЭ 10 мм/час. ЭКГ – без особенностей.

Сегодня при очередном обращении в поликлинику с учетом болевого синдрома в грудной клетке была направлена к кардиологу. В связи с эпизодами болей в груди, выраженной бледностью кожных покровов экстренно госпитализирована в кардиологическое отделение стационара.

При осмотре врачом приемного отделения: общее состояние относительно удовлетворительное. В сознании, кожные покровы и видимые слизистые бледные, подкожные гематомы (синяки) на коже нижних конечностей, петехиальные высыпания в местах наложения электродов ЭКГ. Отеков нет. Периферические лимфоузлы без особенностей. Зев не гиперемирован, миндалины не увеличены.

Границы относительной, абсолютной сердечной тупости в пределах нормы. Тоны сердца ясные, ритмичные. Пульс 72 в минуту, удовлетворительных свойств. АД 100/60 мм рт. ст. В легких дыхание жесткое, проводится по всем полям, хрипов нет. ЧДД 16 в мин. При перкуссии ясный легочной звук. Живот правильной формы, симметричный, увеличен за счет подкожной клетчатки, при пальпации мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены.

Результаты исследований:



Тропонин I 0.0040 нг/мл (0.0000 - 0.0160)

Клинический анализ крови на гематологическом анализаторе

HGB Гемоглобин	74.0<	g/L	(120.0 - 140.0)
RBC Эритроциты	2.01<	$10^{12}/L$	(3.90 - 4.70)
MCV Средний объем эритроцитов	80.6	fL	(80.0 - 100.0)

МСН Среднее содержание гемоглобина в 1 эритро.	27.0	pg	(27.0 - 34.0)
МСНС Средняя концентрация гемоглобина в эритро.	34.1	g/dL	(30.0 - 38.0)
НСТ Гематокрит	16.9<	%	(36.0 - 42.0)
PLT Тромбоциты	22<	10 ⁹ /L	(150 - 400)
WBC Лейкоциты	3.6>	10 ⁹ /L	(4.0 - 9.0)
	относительные		
Нейтрофилы с/я	25<	%	(45.0 - 75.0)
Лимфоциты	45,0>	%	(19.0 - 37.0)
Палочкоядерные	3,0		
Моноциты	4,0<	%	(3.0 - 11.0)
Эозинофилы	3.0	%	(0.0 - 5.0)
Базофилы	10.0	%	(0.0 - 1.0)
Миелоциты	3,0	%	
Бласты	3,0	%	
Ретикулоциты	0,6	%	
Скорость оседания эритроцитов	79	мм/ч	

1. Сформулируйте представление о больного
2. Какие исследования следует провести для подтверждения диагноза?
3. Сформулируйте принципы терапии и прогноз.

Ситуационная задача № 17.

Проверяемые компетенции: ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Больной 69 лет, обратился к участковому терапевту в связи с появлением субфебрильной лихорадки, слабости и одышки при физической нагрузке. Из анамнеза известно, что примерно пять лет назад отметил появления увеличенных лимфатических узлов всех групп, безболезненных, увеличивающихся во время вирусных инфекций, размером не более 15 мм (шейная группа). Поскольку никаких других проявлений не было, пациент не обращался за медицинской помощью, чувствовал себя хорошо. Постепенно начала нарастать слабость, возникла выраженная потливость, особенно в ночное время (вплоть до необходимости в смене постельного белья), обратил внимание на то, «что его полюбили комары», после укусов которых формировалась папулезная сыпь, похудел за последние полгода на 15 кг. Позже присоединился дискомфорт и чувство тяжести в животе, ощущение быстрого насыщения после приема небольшого количества пищи, изжога. Ухудшение состояния в виде нарастания лимфаденопатии, появление лихорадки без признаков инфекции, слабости, одышки при физической нагрузке, отеков нижних конечностей, что и послужило поводом для обращения в поликлинику.

Клинический анализ крови на гематологическом анализаторе			
HGB Гемоглобин	91.0 <	g/L	(120.0 - 140.0)
RBC Эритроциты	5.11 >	10 ¹² /L	(3.90 - 4.70)
MCV Средний объем эритроцитов	78.6 <	fL	(80.0 - 100.0)
MCH Среднее содержание гемоглобина в 1 эритро.	28.0	pg	(27.0 - 34.0)
MCHC Средняя концентрация гемоглобина в эритро.	34.1	g/dL	(30.0 - 38.0)
HCT Гематокрит	28.0 <	%	(36.0 - 42.0)
PLT Тромбоциты	284	10 ⁹ /L	(150 - 400)
MPV Средний объем тромбоцитов	11.7	fL	(5.0 - 13.0)
P-LCR Отношение крупных тромбоцитов к общ.кол-ву	37.9	%	(13.0 - 45.0)
PDW Ширина распределения тромбоцитов по объему	14.4	%	(10.0 - 18.0)
PCT Тромбокрит	0.260	%	(0.100 - 0.500)
WBC Лейкоциты	153.6 >	10 ⁹ /L	(4.0 - 9.0)
относительные			
Нейтрофилы	15.0 <	%	(45.0 - 75.0)
Лимфоциты	83.5 >	%	(19.0 - 37.0)
Моноциты	1.0 <	%	(3.0 - 11.0)
Эозинофилы	0.4 <	%	(0.0 - 5.0)
Базофилы	0.1	%	(0.0 - 1.0)
Тени Боткина-Гумпрехта	10:100	лейкоцитов	
Скорость оседания эритроцитов	30	мм/час	(2-15)

По данным **УЗИ органов брюшной полости**: диффузные изменения печени и поджелудочной железы. Спленомегалия (185×77×110 мм). Добавочная селезенка. Генерализованное увеличение мезентериальных, парааортальных и забрюшинных лимфатических узлов размерами от 10 до 30 мм.

1. Сформулируйте представление о больном
2. Какие исследования следует провести для подтверждения диагноза?
3. Сформулируйте принципы терапии и прогноз.

Задача № 18.

Проверяемые компетенции: ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5

Пациент С., 44 года. Госпитализирован в терапевтическое отделение для обследования. Предъявляет жалобы на появление потливости, лихорадки до 38°C в вечернее время без признаков инфекции и катаральных явлений, нарастающей слабости. Из анамнеза известно, что потливость и слабость начали беспокоить около двух месяцев назад, повышение температуры тела появилось недавно. Месяц назад обратился в поликлинику, участковый терапевт назначил клинический анализ крови, в котором было выявлено следующее: гемоглобин 117 г/л, тромбоциты - 185×10⁹/л, лейкоциты 174,5×10⁹/л, миелоциты 20%, метамиелоциты 7%, палочкоядерные нейтрофилы 12%, сегментоядерные нейтрофилы 28%, базофилы 3%, эозинофилы 2%, моноциты 3%, лимфоциты 3%, СОЭ 7 мм/ч. При объективном осмотре пальпируется селезенка +4 см из-под края реберной дуги.

При госпитализации повторно выполнен клинический анализ крови:

Клинический анализ крови на гематологическом анализаторе			
HGB Гемоглобин	113.0	g/L	(120.0 - 140.0)
RBC Эритроциты	4.11	10 ¹² /L	(3.90 - 4.70)
MCV Средний объем эритроцитов	88.6	fL	(80.0 - 100.0)
MCH Среднее содержание гемоглобина в 1 эритроц.	28.0	pg	(27.0 - 34.0)
MCHC Средняя концентрация гемоглобина в эритроц.	34.1	g/dL	(30.0 - 38.0)
HCT Гематокрит	38.0	%	(36.0 - 42.0)
PLT Тромбоциты	233	10 ⁹ /L	(150 - 400)
MPV Средний объем тромбоцитов	11.7	fL	(5.0 - 13.0)
P-LCR Отношение крупных тромбоцитов к общ. кол-ву	37.9	%	(13.0 - 45.0)
PDW Ширина распределения тромбоцитов по объему	14.4	%	(10.0 - 18.0)
PCT Тромбокрит	0.260	%	(0.100 - 0.500)
WBC Лейкоциты	31.3>	10 ⁹ /L	(4.0 - 9.0)
относительные			
Нейтрофилы	52.0	%	(45.0 - 75.0)
Лимфоциты	10.0<	%	(19.0 - 37.0)
Моноциты	2.0	%	(3.0 - 11.0)
Эозинофилы	3.0	%	(0.0 - 5.0)
Базофилы	9.0	%	(0.0 - 1.0)
Бласты	12	%	
Миелоциты	6	%	
Метамиелоциты	4	%	
Скорость оседания эритроцитов	16	мм/час	(2-15)

1. Сформулируйте представление о больном.
2. Какие исследования следует провести для подтверждения диагноза?
3. Сформулируйте принципы терапии и прогноз.

Ситуационная задача № 19.

Проверяемые компетенции: ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Больной В., 53 лет, отмечает повышение АД в течение последних четырех лет, с максимальными показателями 190/100 мм рт. ст. Три года назад впервые начали возникать типичные ангинозные приступы, диагностирована стенокардия напряжения. Состояние ухудшилось около месяца назад, когда приступы участились, начали появляться при минимальной физической нагрузке и в покое, в связи с чем пациент был экстренно госпитализирован с представлением о нестабильной (прогрессирующей) стенокардии. Накануне выполнена коронароангиографии, диагностирован стеноз в средней трети передней межжелудочковой артерии (ПМЖА) 80%, в правой коронарной артерии (ПКА) – дискретный стеноз 80% в дистальной трети, проведена коронарная ангиопластика со стентированием (установлены два DES) ПМЖА и ПКА.

При подробном расспросе пациент отмечает появление кожного зуда после душа, болей в кончиках пальцев рук, в течение последних лет ухудшение зрения, периодически возникающие головные боли на фоне повышения АД. Родственники обратили внимание на выраженную гиперемию лица и инъецированность сосудов склер, особенно на фоне повышения артериального давления.

В клиническом анализе крови:

Клинический анализ крови на гематологическом анализаторе (включая лейкоцитарную формулу)

HGB Гемоглобин	191.0>	g/L	(120.0 - 140.0)
RBC Эритроциты	6.4>	10 ¹² /L	(3.90 - 4.70)
MCV Средний объем эритроцитов	80.6	fL	(80.0 - 100.0)
MCH Среднее содержание гемоглобина в 1 эритроц.	27.0	pg	(27.0 - 34.0)
MCHC Средняя концентрация гемоглобина в эритроц.	34.1	g/dL	(30.0 - 38.0)
HCT Гематокрит	69<	%	(36.0 - 42.0)
PLT Тромбоциты	521>	10 ⁹ /L	(150 - 400)
WBC Лейкоциты	11.8>	10 ⁹ /L	(4.0 - 9.0)
Относительные			
Нейтрофилы	74.0	%	(45.0 - 75.0)
Лимфоциты	17.2<	%	(19.0 - 37.0)
Моноциты	4.9	%	(3.0 - 11.0)
Эозинофилы	2.4	%	(0.0 - 5.0)
Базофилы	1.5	%	(0.0 - 1.0)
СОЭ	1	мм/ч	

УЗИ брюшной полости: КВР (косой вертикальный размер) правой доли 190 мм (N 140-150 мм), ККР (краниокаудальный размер) левой доли 97 мм (N 60-93 мм), толщина левой доли 80 мм (N ≤70 мм). Эхогенность повышена. Структура неоднородная. В правой доле определяются фокусы повышенной эхогенности с нечеткими размытыми контурами, обусловленные диффузной неоднородностью паренхимы. Селезенка 159×59×118 мм (N 113×45×68 мм), V – 587 см³ (N 100-250 см³), структура однородная.

1. Сформулируйте представление о больном.
2. Какие исследования следует провести для подтверждения диагноза?
3. Сформулируйте принципы терапии и прогноз.

Ситуационная задача № 20.

Проверяемые компетенции: ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Пациент В., 60 лет. обратился в самостоятельно в поликлинику к гастроэнтерологу в связи с тем, что накануне заметил небольшую желтушность склер и кожных покровов, болезненность языка, особенно во время приема соленой и острой пищи, неуклюжесть походки. Также при расспросе выявлено, что в течение нескольких недель беспокоит слабость, одышка при умеренной физической нагрузке – при подъеме на 3-й этаж (ранее поднимался по лестнице без одышки). Указания на хронические заболевания отсутствуют. Объективно: состояние удовлетворительное. Пациент астенического телосложения, рост 182 см, вес 79 кг. Кожные покровы сухие, чистые. Отмечается иктеричность склер и кожи лимонного оттенка. Ангулярный стоматит, язык ярко-малинового цвета со сглаженными сосочками. Пульс 88 в минуту, ритмичный. АД в положении сидя 130/84 мм рт.ст. на обеих руках. Границы относительной сердечной тупости не изменены. Тоны сердца ритмичные, I тон громче II тона в 5 ЛСК, акцентов, шумов не выявлено. Аускультация легких и пальпация живота без особенностей.

Лабораторные данные:

Клинический анализ крови на гематологическом анализаторе (включая лейкоцитарную формулу)

HGB Гемоглобин	80.0 <	g/L	(120.0 - 140.0)
RBC Эритроциты	1.9 <	10 ¹² /L	(3.90 - 4.70)
MCV Средний объем эритроцитов	119.2 >	fL	(80.0 - 100.0)
MCH Среднее содержание гемоглобина в 1 эритроц.	43.0 >	pg	(27.0 - 34.0)
HCT Гематокрит	22.5 <	%	(36.0 - 42.0)
RDW-CV Ширина распределения эритроцитов по объему	14.50	%	
RDW-SD Ширина распределения эритроцитов по объему	52.40	фл	
PLT Тромбоциты	79 <	10 ⁹ /L	(150 - 400)
MPV Средний объем тромбоцитов	7.7	fL	(5.0 - 13.0)
WBC Лейкоциты	3.2 <	10 ⁹ /L	(4.0 - 9.0)
	относительные		абсолютные
Нейтрофилы	69.0	%	(45.0 - 75.0)
Лимфоциты	23.0	%	(19.0 - 37.0)
Моноциты	6.0	%	(3.0 - 11.0)
Эозинофилы	2.0	%	(0.0 - 5.0)
Базофилы	0.0	%	(0.0 - 1.0)
Скорость оседания эритроцитов	35	мм/час	(2-15)
Макроцитоз +++, гиперхромия+++, пойкилоцитоз, кольца Кебота, тельца Жолли, гипресементация ядер гранулоцитов			

Билирубин общий	41.30	мкмоль/л	(3.40 - 20.50)
Билирубин прямой	4.10	мкмоль/л	(0.00 - 8.60)
Билирубин непрямой	37.20	мкмоль/л	(3.40 - 11.90)

С-реактивный белок (СРБ)	3.55	мг/л	(0.00 - 5.00)
К+ (вена)	3.8	ммоль/л	(3.5 - 5.5)
Креатинин	72.00	мкмоль/л	(44.00 - 80.00)
Скорость клубочковой фильтрации	79.14	мл/мин/1.73м ²	(>60.00)
Вес	95.00	кг	
Скорость клубочковой фильтрации (по формуле Кокрофта-Голта)	124.69	мл/мин	(80.00 - 130.00)

Железо	22.00	мкмоль/л	(4.50 - 27.90)
--------	-------	----------	----------------

Задание:

1. Сформулируйте представление о больном с обоснованием предварительного диагноза.
2. Составьте план дополнительного обследования.
3. Составьте план лечения с указанием конкретных лекарственных препаратов.

ПРОМЕЖУТОЧНАЯ АТТЕСТАЦИЯ № 3

КОНТРОЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ

(ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-7, ОПК-8, ОПК-10, ПК-4, ПК-5)

1. Антифосфолипидный синдром. Клинико-лабораторная диагностика, профилактика тромбозов.
2. Болезни накопления. Патогенез, диагностика и современная терапия.
3. Гемохроматоз. Механизмы развития, профилактика и лечение.
4. Гистиоцитозы. Классификация, клиника, подходы к терапии.
5. Диагностика синдрома лизиса опухоли, профилактика
6. Кардиотоксичность таргетных препаратов
7. Кардиотоксичные лекарственные препараты, патогенез антрациклиновой КМП
8. Костно-мозговая форма лучевой болезни
9. Лейкоцитоз. Дифференциальная диагностика реактивных лейкоцитозов и гемобластозов.
10. Лечение поражения сердца при амилоидозе
11. Мастоцитоз. Клиника, диагностика, терапия.
12. Методы выявления кардиотоксичности
13. Механизмы кардиотоксичности антрациклинов и способы ее преодоления
14. Острая аплазия кроветворения.
15. Острая массивная кровопотеря.
16. Острая тромбоцитопения
17. Острые болевые синдромы, острая почечная и печеночная недостаточность у гематологических больных.
18. Острые нейropsychические синдромы в гематологии
19. Острые цитопенические синдромы.
20. Острый гемолиз.
21. Оценка качества жизни у пациентов с болезнью Гоше в разных возрастных группах.
22. Патогенез развития инфекционно-токсического шока. Диагностика.
23. Поражение сердечно-сосудистой системы при AL и транстиретиновом амилоидозе, диагностика
24. Поражение сердца гематологическими новообразованиями
25. Поражение сердца ионизирующим излучением
26. Профилактика и лечение кардиотоксичности
27. Профилактика инфекционных осложнений в гематологическом отделении
28. Ретикулоцитоз. Дифференциальная диагностика.
29. Синдром ускоренного СОЭ.
30. Структура смертности в онкогематологических отделениях, пути ее снижения
31. Типы кардиотоксичности противоопухолевых препаратов
32. Увеличение риска ССС после противоопухолевой терапии
33. Цитостатическая болезнь

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Ситуационная задача № 21.

Проверяемые компетенции: УК-1, ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Больная 45 лет, поступила в больницу с жалобами на общую слабость, ломкость волос, слоистость ногтей, заеды в углах рта, недержание мочи при кашле. В анамнезе – 4 беременности, 2 родов, лактация по 8 мес.

При исследовании крови получены следующие результаты: эритроциты - $3,05 \times 10^{12}$ / л, Hb - 62 г/л, цветной показатель - 0,6, MCV 68,8 fl, тромбоциты 480×10^9 /л лейкоциты - $4,2 \times 10^9$ /л (палочкоядерные нейтрофилы - 6%, сегментоядерные – 51%, лимфоциты - 40%, моноциты - 3%, гипохромия эритроцитов 3+, ретикулоциты 0,8%. СОЭ - 15 мм/ч.

1. О каком заболевании можно думать в данном случае?
2. Укажите дополнительные обследования и план лечения

Ситуационная задача № 22.

Проверяемые компетенции: УК-1, ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Больная 65 лет знает об анемическом синдроме около полугода. Менопауза с 51 года. Неоднократно обследовалась на предмет источника кровопотери из ЖКТ (ФГДС, ФКС), результаты отрицательны. В связи со значительным снижением гемоглобина, сопровождающемся слабостью, головокружением, пресинкопальными состояниями для коррекции анемии получала терапию препаратами железа, в том числе внутривенными формами, витамином В12 и фолиевой кислотой, однако наиболее эффективными были переливания эритроцитарной массы 1 раз в мес. Минимальные показатели гемоглобина 43 г/л. Обратилась за консультацией к гематологу.

Показатель	Результат	Ед. изм.	Референсные пределы
WBC Количество лейкоцитов	2,63	$10^9/\text{л}$	4 - 9
RBC Количество эритроцитов	1,23	$10^{12}/\text{л}$	4 - 5
HGB Гемоглобин	63	г/л	130 - 160
HCT Гематокрит, %	13,5	%	40 - 48
MCV средний объем эритроцита	110,2	фл	80 - 99
MCH среднее содержание гемоглобина	43	пг	27 - 34
PLT Количество тромбоцитов	203	$10^9/\text{л}$	180 - 320
RDW-SD стандартное отклонение эритроцитов по объему		фл	35,1 - 43,9
Сегментоядерные	39,8	%	47 - 72
Эозинофилы	0	%	1-5
Базофилы	0	%	0 - 1
Лимфоциты	41,7	%	19,00 - 37,00
Моноциты	17,5	%	3 - 12
СОЭ (по Панченкову)	35	мм/ч	0 - 10
Ретикулоциты		%	0 - 12
анизоцитоз, пойкилоцитоз, гипохромия и микроцитоз эритроцитов			

ЖСС сыворотки – 26,46 мкмоль/л

Ситуационная задача № 23.

Проверяемые компетенции: УК-1, ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Больная П., 28 лет поступила в гематологическое отделение с жалобами на обильное кровотечение из десен, головокружение, общую слабость и одышку при незначительной физической нагрузке. Больна с рождения: длительная кровоточивость из царапин, ссадин (в том числе мелких); частые обильные носовые и (или) десневые кровотечения; синяки на теле от незначительных ударов или спонтанные. С 2-х летнего возраста на учете у гематолога. С 11 летнего возраста обильные менструации по 7-10 дней, иногда маточные кровотечения продолжительностью до 1-1,5 месяцев. 2 года назад обильное луночное кровотечение после экстракции зуба. Лечилась по поводу геморрагий неоднократно в амбулаторных и стационарных условиях. Наследственность по материнской линии отягощена: геморрагии наблюдались у прадеда, бабушки, у двух дядей, матери. Состояние средней тяжести. Повышенного питания. Видимые слизистые и кожные покровы бледные. Десны рыхлые, подкравливают. Периферические лимфоузлы не увеличены. Дыхание в легких везикулярное. Тоны сердца ритмичные, 90 в мин. 1 тон на верхушке сердца приглушен. Систолический

шум в 1 точке аускультации. АД = 130/80 мм рт. ст. Живот увеличен за счет подкожно-жировой клетчатки, мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены.

Показатель	Результат	Ед. изм.	Референсные пределы
WBC Количество лейкоцитов	6,6	10 ⁹ /л	4 - 9
RBC Количество эритроцитов	2,97	10 ¹² /л	4 - 5
HGB Гемоглобин	63	г/л	130 - 160
HCT Гематокрит, %	21,2	%	40 - 48
MCV средний объем эритроцита	71,4	фл	80 - 99
MCH среднее содержание гемоглобина	21	пг	27 - 34
MCHC средняя концентрация гемоглобина в эритроците		г/л	320 - 370
PLT Количество тромбоцитов	250	10 ⁹ /л	180 - 320
RDW-SD стандартное отклонение эритроцитов по объему		фл	35,1 - 43,9
Сегментоядерные	52	%	47 - 72
Эозинофилы	4	%	1-5
Базофилы	1	%	0 - 1
Лимфоциты	36	%	19,00 - 37,00
Моноциты	6	%	3 - 12
Метамиелоциты нейтр.	1		
СОЭ (по Панченкову)	29	мм/ч	0 - 10
Ретикулоциты	0,5	%	0 - 12
анизоцитоз, пойкилоцитоз, гипохромия и микроцитоз эритроцитов			

Железо в сыворотке крови – 5,7 мкмоль/л, ОЖСС – 78,3 мкмоль/л, коэф. насыщения трансферинем железом – 7,28%.

Коагулограмма: время свертывания крови – 6 мин 25 сек; время кровотечения по Дукке – 9 мин; АЧТВ – 45,2 сек; ПТИ – 88%; протромбиновое время – 15,6 сек; тромбиновое время – 16,1 сек; международное нормализованное отношение – 1,0; фибриноген – 2,25 г/л; растворимые фибрин-мономерные комплексы – 19 мг % (МНО); адгезия тромбоцитов – 5,9%; агрегация тромбоцитов с АДФ – 53 сек; агрегация тромбоцитов с ристомидином – 35 сек; ретракция кровяного сгустка – 70%, активность фактора VIII – 61%.

Сформулируйте предварительный диагноз – основной, осложнение.

Ситуационная задача № 24.

Проверяемые компетенции: УК-1, ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Больной М., 48 лет, инв. II группы. Поступил экстренно в стационар с жалобами на слабость, выраженные боли в левом тазобедренном суставе, поясничной области, усиливающиеся при движении. Мочеиспускание болезненное, моча цвета «мясных помоев». Пациент с раннего детства страдает повышенной кровоточивостью, по поводу чего неоднократно лечился у гематолога амбулаторно и стационарно. У родного брата - подобное заболевание. Состояние средней тяжести. Положение вынужденное – лежа или сидя из-за выраженных болей. Кожные покровы умеренной бледности. Коленные суставы деформированы отмечается их тугоподвижность, активные и пассивные движения в них резко ограничены. Пальпация в области тазобедренного сустава слева резко болезненна, сустав деформирован. Лимфоузлы не пальпируются. Дыхание в легких везикулярное, 16 в 1 мин. Тоны сердца ритмичные, 80 в 1 мин. АД = 130/80 мм рт. ст. Живот правильной формы, болезненный при пальпации в подвздошных областях. Печень +2 см, несколько уплотнена.

Селезенка не увеличена. Симптом Пастернацкого слабо положителен слева.

При осмотре: больной сустав увеличен в размерах, деформирован, гиперемия и гипертермия кожи над ним. Имеются проявления артропатии других суставов.

В анализе крови: эр. – $3,9 \times 10^{12}/л$, Hb – 130 г/л, ЦП – 1,0, лейкоц. – $5,4 \times 10^9 /л$, тромбоц. – $220 \times 10^9 /л$, СОЭ – 6 мм/ч. Коагулограмма: протромбиновое время – 16,6 сек, активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) – 49,4 сек, тромбиновое время – 13,9 сек, фибриноген – 4,2 г/л.

1. Ваш диагноз: основное заболевание, осложнения. Обоснование диагноза.
2. Принципы лечения основного заболевания?

Ситуационная задача № 25.

Проверяемые компетенции: УК-1, ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

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 1300 мкг/л, РФМК 6 мкг%, МНО 0,8, АЧТВ 22 сек, время свертывания крови – 2 мин. Выявлено снижение уровня антитромбина III – 40%.

Какие лабораторные исследования для исключения тромбофилий рекомендовано провести?

Ситуационная задача № 26.

Проверяемые компетенции: УК-1, ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Больной 19 лет с марта 2020 г отметил появление мелкоточечной геморрагической сыпи на туловище и конечностях, образование спонтанных подкожных гематом, снижение зрения (стал плохо видеть вдаль). С 30 марта 2020 года отмечает кровоточивость десен при минимальной травме. Ухудшение с 04.04.2020 в виде резкого снижения зрения на правый глаз, а затем левый глаз. Обратился к офтальмологу 08.04, выявлено субретинальное макулярное кровоизлияние, гиперметропия слабой степени обоих глаз. С подозрением на системный васкулит направлен на консультацию ревматолога. При осмотре 19.04 на коже туловища, преимущественно на боковых поверхностях грудной клетки множественные сливающиеся кровоизлияния. Мелкоточечная геморрагическая сыпь на коже голени. Выполнен клинический анализ крови.

Показатель	Результат	Ед. изм.	Референсные пределы
WBC Количество лейкоцитов	0.71*	$10^9/л$	4 - 9
RBC Количество эритроцитов	2.28*	$10^{12}/л$	4 - 5
HGB Гемоглобин	67*	г/л	130 - 160
HCT Гематокрит	17.6*	%	40 - 48
MCV средний объем эритроцита	77.2*	фл	80 - 99
MCH среднее содержание гемоглобина	29.4	пг	27 - 34
MCHC средняя концентрация гемоглобина в эритроците	381*	г/л	320 - 370
PLT Количество тромбоцитов	0*	$10^9/л$	180 - 320
RDW-SD стандартное отклонение эритроцитов по объему	30.9*	фл	35,1 - 43,9
RDW-CV процентное распределение эритроцитов по объему	11.7	%	11,6 - 14,4
Бласты	0	%	0
PCT Тромбокрит	0 по Фоню -0	%	0,15 - 0,4
Промиелоциты	0	%	0
Миелоциты	0	%	0
Метамиелоциты (юные)	0	%	0
Палочкоядерные	0	%	0-6

Сегментоядерные	4.3*	%	47 - 72
Эозинофилы	1.4	%	1-5
Базофилы	0	%	0 - 1
Лимфоциты	91.50*	%	19,00 - 37,00
Моноциты	2.8*	%	3 - 12
Плазматические клетки	0	%	Единичные у детей
СОЭ (по Панченкову)	38*	мм/ч	0 - 10
Лейкоцитарный индекс интоксикации	0.04*		0.30 - 2.10
Нейтрофилы	0.03*	$10^9/\text{л}$	1,80 - 7,70
Эозинофилы	0.01*	$10^9/\text{л}$	0,05 - 0,50
Базофилы	0.00	$10^9/\text{л}$	0,00-0,10
Лимфоциты	0.65*	$10^9/\text{л}$	0,76 - 3,70
Моноциты	0.02*	$10^9/\text{л}$	0,30 - 1,00
Ретикулоциты	1	‰	0 - 12

С 20.04 присоединились жалобы на головную боль, кровоточивость десен, лихорадка до 38-39 ежедневно.

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Необходимые обследования
3. Тактика ведения

Ситуационная задача № 27.

Проверяемые компетенции: УК-1, ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Женщина 68 лет перенесла лапароскопическую холецистэктомию. В периоперационном периоде получила 1 предоперационную и 2 послеоперационные подкожные инъекции по 5000 Ед нефракционированного гепарина до выписки с 1 дня после операции. 8 дней спустя пациентка вновь поступила в стационар по поводу внезапной тяжелой антероретроградной амнезии. Количество тромбоцитов в крови составило $50 \cdot 10^9/\text{л}$. Антероградная амнезия разрешилась через 6 часов, но за ней появилась транзиторная общая амнезия. Хотя гепарин больше не применялся, количество тромбоцитов еще снизилось до $14 \cdot 10^9/\text{л}$ (самый низкий уровень из всех). У больной развилась ишемия левого полушария головного мозга. Уровень фибриногена составлял 1,1 г/л (при норме 1,5-4,5 г/л), D-димеров – 3000 мг/л (при норме менее 500 мг/л), комплексов тромбин-антитромбин – более 60 мг/л (при норме менее 4 мг/л).

1. Сформулируйте предварительный диагноз
2. Тактика ведения

Ситуационная задача № 28.

Проверяемые компетенции: УК-1, ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Больная 26 лет поступила в стационар 2.02.2017 с жалобами на общую слабость, тошноту, позывы на рвоту, повышение температуры тела до 38 °С, жидкий стул без крови и слизи до 5 раз в сутки на протяжении 5 дней. Считает себя больной с 08.01.2017, когда у пациентки повысилась температура тела до 38,5 °С, появились боль в горле, общая слабость. На фоне приема парацетамола в течение 7 дней температура нормализовалась, исчезла боль в горле. 23.01.17 повысилось АД до 180/100 мм рт. ст., стала нарастать общая слабость и появилась тошнота, пациентка была госпитализирована. 02.02.2017 была переведена в нефрологическое отделение в связи с нарастающей гиперазотемией, анемией. Ранее заболевание почек отрицает, наследственность не отягощена. Общий анализ крови: эритроциты $2,09 \times 10^{12}/\text{л}$, гемоглобин 66 г/л, гематокрит 21 %, лейкоциты $16,5 \times 10^9/\text{л}$, палочкоядерные – 15 %. Креатинин 863 мкмоль/л, мочевины 29,4 ммоль/л. В общем анализе мочи эритроциты 15 в поле зрения. УЗИ почек: правая почка 120 × 54 мм, паренхима 20 мм, левая почка 125 × 54 мм, паренхима 22 мм, паренхима повышенной эхогенности, чашечно-лоханочная система не

расширена. В брюшной полости свободная жидкость.

В течение первых трех дней госпитализации сохранялось температуры до 37,3 °С, диурез составлял 400–500 мл/сутки, стул жидкий, светло коричневого цвета, без крови и слизи семь раз и более за сутки, появились периферические отеки. 03.02.2017 на фоне консервативной терапии отмечался рост азотемии – содержание мочевины повысилось с 29,4 до 33,2 ммоль/л, креатинина – с 863 до 1156 мкмоль/л, фосфора – до 3 мг/дл. В анализе мочи содержание белка 4,8 г/л, лейкоциты 38 в поле зрения, эритроциты 10 в поле зрения, цилиндры: зернистые 0–2, гиалиновые 2,8 в поле зрения. Проводилась коррекция анемии эритроцитарной массой, трансфузия прошла без осложнений. 03.02.2017 по данным миелограммы злокачественных заболеваний кроветворной системы не было выявлено. При ЭФГДС выявлены признаки эрозивно-геморрагического эзофагита. Прямая и непрямая пробы Кумбса были отрицательные.

1. Сформулируйте предварительный диагноз
2. Необходимые обследования
3. Тактика ведения

Ситуационная задача № 29.

Проверяемые компетенции: УК-1, ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Больной Ш., 68 лет, инвалид II группы, обратился в поликлинику с жалобами на слабость, утомляемость, периодические колющие боли в области сердца, одышку при незначительной физической нагрузке. Болен с детства, отмечает постоянную бледность кожных покровов с периодическим желтушным окрашиванием. К врачам впервые обратился в возрасте 34-х лет в связи с усилением выше названных проявлений болезни. При осмотре было обнаружено увеличение селезенки. Объективно: кожные покровы и видимые слизистые бледные с желтушным оттенком. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные, 84 в 1 мин. АД 130/80 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень не увеличена. Селезенка плотная, выступает из-под края реберной дуги на 3 см, безболезненная.

Показатель	Результат	Ед. изм.	Референсные пределы
WBC Количество лейкоцитов	4,6	10 ⁹ /л	4 - 9
RBC Количество эритроцитов	5,23	10 ¹² /л	4 - 5
HGB Гемоглобин	91	г/л	130 - 160
HCT Гематокрит, %	32,9	%	40 - 48
MCV средний объем эритроцита	63 фл	фл	80 - 99
MCH среднее содержание гемоглобина	17,5	пг	27 - 34
MCHC средняя концентрация гемоглобина в эритроците	278 г/л	г/л	320 - 370
PLT Количество тромбоцитов	289	10 ⁹ /л	180 - 320
RDW-SD стандартное отклонение эритроцитов по объему		фл	35,1 - 43,9
Сегментоядерные	68	%	47 - 72
Эозинофилы	2	%	1-5
Базофилы	1	%	0 - 1
Лимфоциты	24	%	19,00 - 37,00
Моноциты	5	%	3 - 12
СОЭ (по Панченкову)	16	мм/ч	0 - 10
Ретикулоциты	2,8	%	0 - 12
микроцитоз эритроцитов, встречаются мишеневидные эритроциты			

Билирубин крови – 38,2 мкмоль/л, прямой – 4,23 мкмоль/л, непрямой – 33,97 мкмоль/л. Железо сыворотки – 17 мкмоль/л, общая железо-связывающая способность сыворотки крови – 58,6 мкм/л, коэффициент насыщения трансферрина железом – 29%.

Осмотическая стойкость эритроцитов: min – 0,42% NaCl, max – 0,18% NaCl. Прямой антиглобулиновый тест Кумбса отрицательный. ЛДГ 765 Ед/л.

4. Сформулируйте предварительный диагноз
5. Необходимые обследования
6. Тактика ведения

Ситуационная задача № 30.

Проверяемые компетенции: УК-1, ОПК-4; ОПК-5, ОПК-10; ПК-5.

Больной 18 лет поступил с жалобами на увеличение шейных и надключичных лимфатических узлов, кожный зуд, повышение температуры до 38 С, умеренную общую слабость, ночную потливость. Стул, диурез - в норме.

При осмотре - состояние удовлетворительное. Пальпируются надключичные плотные безболезненные лимфоузлы, 2-3 см в диаметре, не спаянные друг с другом и с кожей, единичные шейные лимфоузлы тех же размеров. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень и селезенка пальпируются по краю реберной дуги.

Общий анализ крови - Нв - 136 г/л, эритроциты - $4,2 \times 10^{12}/л$, ССГЭ – 32,4 ПГ, ретикулоциты – 0,7 %, тромбоциты - $311 \times 10^9/л$, лейкоциты - $6,9 \times 10^9/л$, нейтрофилы: палочкоядерные - 4 %, сегментоядерные - 71 %, лимфоциты - 20 %, моноциты - 5 %, СОЭ - 48 мм/ч.

При рентгенографическом исследовании грудной клетки в переднем средостении определяется конгломерат увеличенных л/узлов диаметром до 80 мм.

УЗИ органов брюшной полости печень - $134 \times 110 \times 50$ мм, контуры ровные, подвижность обычная, эхогенность обычная, эхоструктура однородная; селезеночная вена - 6 мм, селезенка - 120×60 мм., форма серповидная, контуры ровные, четкие, эхогенность обычная, эхоструктура однородная; парааортальные л/узлы до 70 мм в диаметре.

1. Поставьте диагноз и обоснуйте его.
2. Наметьте план дообследования и лечения

