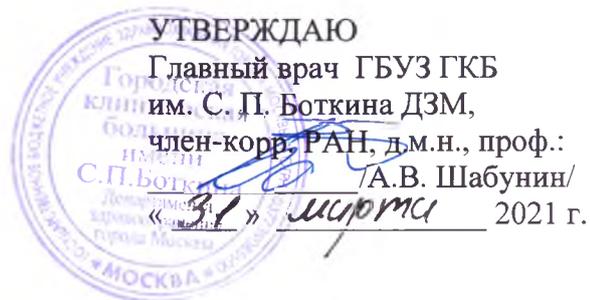


Государственное бюджетное учреждение здравоохранения
города Москвы
Городская клиническая больница имени С. П. Боткина
Департамента здравоохранения города Москвы



**ПРОИЗВОДСТВЕННАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ ПРАКТИКА ПО ТЕМЕ:
«ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА В ГЕМАТОЛОГИИ
(ПУНКЦИЯ КОСТНОГО МОЗГА, ТРЕПАНОБИОПСИЯ КОСТНОГО
МОЗГА, ЛЮМБАЛЬНАЯ ПУНКЦИЯ)»**

**основной профессиональной образовательной программы высшего
образования – программы подготовки кадров
высшей квалификации в ординатуре
по специальности
31.08.29. Гематология**

Блок 2

Вариативная часть (Б2.2)

Уровень образовательной программы: высшее образование.
Подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры

Форма обучения
очная

Москва 2021

Рабочая программа производственной клинической практики по теме: «Инструментальная диагностика в гематологии (пункция костного мозга, трепанобиопсия костного мозга, люмбальная пункция)» разработана сотрудниками ГБУЗ ГКБ им. С. П. Боткина в соответствии с учебным планом основной профессиональной образовательной программы высшего образования – программы подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре по специальности 31.08.29 Гематология. Программа практики включает программу обучающего симуляционного курса (далее – ОСК) и непосредственно программу клинической практики.

Рецензент:

Никитин Евгений Александрович - заведующий кафедрой гематологии и трансфузиологии имени академиков И.А. Кассирского и А.И. Воробьева Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения дополнительного профессионального образования "Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования" Министерства здравоохранения Российской Федерации, д.м.н.

1. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

Место дисциплины в структуре основной профессиональной образовательной программы высшего образования – программы подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре:

Рабочая программа производственной клинической практики по теме: «Инструментальная диагностика в гематологии (пункция костного мозга, трепанобиопсия костного мозга, люмбальная пункция)» относится к вариативной части клинической практики программы ординатуры. Изучение дисциплины направлено на формирование компетенций, обеспечивающих выполнение основных видов деятельности врача-гематолога.

Рабочая программа разработана в соответствии с учебным планом основной профессиональной образовательной программы высшего образования – программы подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре по специальности 31.08.29. Гематология.

1.1 Цель программы – подготовка квалифицированного врача-гематолога, способного и готового к самостоятельной профессиональной деятельности в гематологии на основе сформированных универсальных и профессиональных компетенций.

Цель конкретно данной программы - формирование у врачей-гематологов навыков постановки диагноза и назначения лечения при клинических проявлениях гематологических заболеваний.

1.2 Задачи программы:

Выпускник, освоивший программу ординатуры, готов решать следующие профессиональные задачи:

в профилактической деятельности:

- предупреждение возникновения заболеваний среди населения путем проведения профилактических и противоэпидемических мероприятий;
- проведение профилактических медицинских осмотров, диспансеризации, диспансерного наблюдения;
- проведение сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья населения различных возрастно-половых групп, характеризующих состояние их здоровья.

в диагностической деятельности:

- диагностика заболеваний и патологических состояний пациентов на основе владения пропедевтическими, лабораторными, инструментальными и иными методами исследования;
- диагностика неотложных состояний;
- диагностика беременности;

- проведение медицинской экспертизы;

в лечебной деятельности:

- оказание специализированной медицинской помощи;
- участие в оказании скорой медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства;
- оказание медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участие в медицинской эвакуации;

в реабилитационной деятельности:

- проведение медицинской реабилитации;
- психолого-педагогическая деятельность:
- формирование у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих;
- организационно-управленческая деятельность:
- применение основных принципов организации оказания медицинской помощи в медицинских организациях и их структурных подразделениях;
- организация и управление деятельностью медицинских организаций и их структурных подразделений;
- организация проведения медицинской экспертизы;
- организация оценки качества оказания медицинской помощи пациентам;
- ведение учетно-отчетной документации в медицинской организации и ее структурных подразделениях;
- создание в медицинских организациях и их структурных подразделениях благоприятных условий для пребывания пациентов и трудовой деятельности медицинского персонала с учетом требований техники безопасности и охраны труда;
- соблюдение основных требований информационной безопасности.

1.3 Трудоемкость освоения рабочей программы: 12 зачетных единиц, что составляет 432 академических часа.

1.4. Нормативно-правовые документы, регламентирующие образовательную деятельность:

- 1) Конституция Российской Федерации;
- 2) Федеральный закон от 29.12.2012 № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации»;
- 3) Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ (ред. от 03.07.2016) «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (с изм. и доп., вступ. в силу с 03.10.2016) («Собрание законодательства РФ», 28.11.2011, № 48, ст. 6724);
- 4) Приказ Минобрнауки России от 25.08.2014 N 1071"Об утверждении

федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.29 Гематология (уровень подготовки кадров высшей квалификации)" (Зарегистрировано в Минюсте России 29.10.2014 N 34516);

5) Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 8.10.2015 года № 707н «Об утверждении Квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки «Здравоохранение и медицинские науки» (зарегистрировано в Министерстве юстиции Российской Федерации 23.10.2015, регистрационный № 39438);

6) Приказ Министерства образования и науки Российской Федерации от 19 ноября 2013 г. №1258 «Об утверждении порядка организации и осуществления образовательной деятельности по образовательным программам высшего образования - программам ординатуры»;

7) Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 3 сентября 2013 г. №620н «Об утверждении порядка организации и проведения практической подготовки обучающихся по профессиональным образовательным программам медицинского образования, фармацевтического образования»;

8) Приказ № Пр-539 от 01.03.2012 "Основы государственной политики в области обеспечения ядерной и радиационной безопасности Российской Федерации на период до 2025 года"

9) Приказ от 26 апреля 2012 г. n 404 "об утверждении правил ведения федерального регистра лиц, больных гемофилией, муковисцидозом, гипопизарным нанизмом, болезнью Гоше, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, рассеянным склерозом, лиц после трансплантации органов и (или) тканей"

10) Приказ Министерства здравоохранения РФ от 15 ноября 2012 г. N 930н «Порядок оказания медицинской помощи населению по профилю "гематология"»

11) Стандарты и порядки оказания медицинской помощи;

12) Устав ГБУЗ ГКБ им. С.П. Боткина ДЗМ.

ПЛАНИРУЕМЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОСВОЕНИЯ ПРОГРАММЫ ПРАКТИКИ

2.1. Обучающийся, успешно освоивший программу, будет обладать *универсальными* компетенциями:

1) готовность к абстрактному мышлению, анализу, синтезу (УК-1).

2.2. Обучающийся, успешно освоивший программу, будет обладать *профессиональными* компетенциями:

в профилактической деятельности:

2) готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения (ПК-2);

в диагностической деятельности:

5) готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (ПК - 5);

в лечебной деятельности:

6) готовность к ведению и лечению пациентов с заболеваниями крови (ПК - 6);

в реабилитационной деятельности:

8) готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации (ПК-8).

1.1. Паспорт формируемых компетенций

Индекс компетенции	Знания, умения, навыки, опыт деятельности	Форма контроля
УК-1	<p><u>Знания:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> – принципов системного анализа и синтеза в диагностическом алгоритме, определении тактики лечения пациентов с заболеваниями системы крови; – положений системного подхода в интерпретации данных лабораторных и инструментальных методов исследования пациентов 	Т/К
	<p><u>Умения:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> – выделять и систематизировать существенные свойства и связи в использовании диагностического алгоритма, определении тактики лечения пациентов с заболеваниями системы крови; – анализировать и систематизировать информацию диагностических исследований, результатов лечения; – выявлять основные закономерности изучаемых объектов 	Т/К П/А
	<p><u>Навыки:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> – сбора, обработки информации по профессиональным проблемам; – выбора методов и средств решения учебных и профессиональных задач 	Т/К П/А
	<p><u>Опыт деятельности:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> – решение учебно-профессиональных задач по применению принципов системного анализа и синтеза в 	П/А

	использовании диагностического алгоритма, определении тактики лечения пациентов с заболеваниями системы крови.	
ПК- 2	Знания: – законодательства Российской Федерации в сфере охраны здоровья, санитарных правил и норм; – нормативных правовых актов и иных документов, регламентирующих порядок проведения медицинских осмотров, диспансеризации и диспансерного наблюдения; – принципов диспансерного наблюдения за пациентами с гематологическими заболеваниями; – трудовые функции врачей-специалистов, участвующих в проведении профилактических медицинских осмотров, диспансеризации;	Т/К
	Умения: – вести медицинскую документацию, осуществлять преемственность между лечебно-профилактическими учреждениями; – проводить медицинские осмотры с учетом возраста, состояния здоровья, профессии в соответствии с действующими нормативными правовыми актами и иными документами;	Т/К П/А
	Навыки: – проведения профилактических медицинских осмотров; – организации диспансерного наблюдения за пациентами с онкологическими заболеваниями	Т/К П/А
	Опыт деятельности: – участие в проведении диспансеризаций, консультациях, клинических разборах больных	П/А
ПК – 5	Знания: – анатомии и физиологии здорового организма человека; анатомии, физиологии и молекулярной биологии кроветворной и иммунной систем; патофизиологии заболеваний крови и механизмов онкогенеза; – семиотики заболеваний крови, принципов дифференциальной диагностики основных гематологических синдромов (анемии, тромбоцитопении, нейтропении, геморрагического синдрома, лимфаденопатии, опухоли в средостении, спленомегалии, полицитемических синдромов, остеолитического синдрома, синдрома ускоренного СОЭ, тромбофилии, имеющих отношение к гематологии кожных синдромов, иммунодефицитов; – методов диагностики онкогематологических и гематологических заболеваний, включая морфологические, иммунологические, молекулярные, цитогенетические, биохимические и коагулологические методы; – современных методов визуализации, их семиотике и роли в диагностике онкогематологических заболеваний, включая компьютерную томографию, позитронно-эмиссионную томографию, магнитно-резонансную томографию;	Т/К, П/А

	<ul style="list-style-type: none"> – современной классификации и диагностических критериев онкологических заболеваний в соответствии с требованиями ВОЗ последнего пересмотра; – значения современных высокопродуктивным ДНК технологиям диагностики и мониторинга заболеваний кроветворной системы 	
	<p>Умения:</p> <ul style="list-style-type: none"> – диагностировать гематологические заболевания на основе синтеза информации, полученной при осмотре пациента, исследовании цитологических препаратов и анализа результатов лабораторных, инструментальных исследований – обосновать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования пациента с гематологическим заболеванием; – использовать диагностические критерии современной классификации онкогематологических заболеваний в соответствии с требованиями ВОЗ последнего пересмотра – Уметь оценить мазок крови, дать интерпретацию морфологии эритроцитов, тромбоцитов, субпопуляций лейкоцитов; Знать определения и узнавать основные клетки костного мозга, уметь исследовать мазок костного мозга; – Уметь интерпретировать результаты, полученные различными лабораторными методами, включая морфологические, иммунологические, молекулярные, цитогенетические, биохимические и коагулологические; – уметь интерпретировать данные современных методов визуализации (МРТ, КТ и ПЭТ-КТ) 	Т/К, П/А
	<p>Навыки:</p> <ul style="list-style-type: none"> – клинического осмотра пациента с (сбор анамнеза, пальпация, аускультация, перкуссия), оценки состояния периферических лимфатических узлов, селезенки; – получения материала пункции и биопсии костного мозга для морфологической верификации диагноза (цитологической, гистологической) – микроскопического исследования цитологических препаратов периферической крови и костного мозга – проведения люмбальной пункции; 	Т/К, П/А
	<p>Опыт деятельности:</p> <ul style="list-style-type: none"> – определение у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем; 	Т/К, П/А
ПК – 6	<p>Знания:</p> <ul style="list-style-type: none"> – основных вопросов нормальной и патологической физиологии органов и систем организма, взаимосвязи функциональных систем организма и уровней их регуляции; – клинической фармакологии, механизмов действия, возникновения нежелательных лекарственных реакций 	Т/К, П/А

	<p>основных групп препаратов, используемых в гематологии, включая цитостатические и таргетные препараты, препараты, воздействующие на гемостаз, препараты, применяемых в лечении анемий, гемопоэтические ростовые факторы</p> <ul style="list-style-type: none"> – программ лечения онкогематологических заболеваний, включая острые и хронические лейкозы, лимфопролиферативные заболевания, парапротеинемические гемобластозы в соответствии с федеральными рекомендациями и рекомендациями ESMO – принципов проведения трансплантации аутологичных и аллогенных гемопоэтических стволовых клеток – сопроводительной терапии в онкогематологии – порядка проведения заместительной гемотрансфузионной терапии – порядка наблюдения, проведения заместительной терапии факторами свертывания, а также о реабилитации больных с врожденными нарушениям свертывающей системы – порядка наблюдения и проведения терапии орфанных заболеваний, включая пароксизмальную ночную гемоглобинурию, лизосомные болезней накопления – принципов оказания специализированной медицинской помощи при гематологических синдромах, требующих срочного медицинского вмешательства – принципов оказания медицинской помощи при лучевой болезни 	
	<p>Умения:</p> <ul style="list-style-type: none"> – обосновать схему, план и тактику ведения больного, показания и противопоказания к назначению терапии; – проводить программную терапию заболеваний кроветворной системы в соответствии с современными протоколами; включая выполнение необходимых плановых исследований и интерпретацию эффективности терапии – оказывать консультативную помощь и проводить лечение пациентов с неопухолевыми заболеваниями крови, включая пациентов с анемиями, нарушениями гемостаза, синдромами недостаточности костного мозга – владеть лабораторными методами определения группы крови и резус-фактора, проб на индивидуальную совместимость, уметь оформить медицинскую документацию, необходимую при проведении гемотрансфузий. – владеть методами проведения сопроводительной терапии, включая вопросы обеспечения сосудистого доступа, вопросы антимикробной терапии, ведение больных с инвазивными микозами, алгоритмы профилактики и коррекции нефрологической токсичности, профилактики тошноты и рвоты, использования ростовых факторов для коррекции анемии – владеть методами лечения неотложных состояний в гематологии 	Т/К, П/А

	<ul style="list-style-type: none"> – владеть методами проведения эксфузий крови, уметь формулировать показания к применению экстракорпоральных технологий – осуществлять консультативную помощь по гематологическим вопросам пациентам, находящимся в хирургических стационарах, терапевтических, гепатологических, нефрологических стационарах, а также беременным женщинам. – уметь вести медицинскую документацию (истории болезни и амбулаторные карты) 	
	<p>Навыки:</p> <ul style="list-style-type: none"> – расчета разовых и курсовых доз противоопухолевых препаратов, разведения и введения цитостатиков с последующей оценкой объективных эффектов химио/гормонотерапии по современным критериям эффективности, мониторинга токсичности; – расчета доз и порядка назначения факторов свертывания, препаратов, применяемых для коррекции нарушений гемостаза, антитромботических препаратов с выполнением необходимых мониторинговых исследований и оценки эффекта – расчета доз и порядка назначения препаратов, применяемых в лечении анемий с выполнением необходимых мониторинговых исследований и оценки эффекта – проведения плазмафереза и плазмообмена – определения группы крови и резус-фактора, постановки проб на индивидуальную и биологическую совместимость, мониторинга пациента во время и после гемотрансфузии, ведения документации, порядка действий и репортирования трансфузионных осложнений 	Т/К, П/А
	<p>Опыт деятельности:</p> <ul style="list-style-type: none"> – Лечение пациентов с опухолевыми и неопухолевыми заболеваниями кроветворной и иммунной систем 	Т/К, П/А
ПК – 8	<p>Знания:</p> <ul style="list-style-type: none"> – современных методов немедикаментозного лечения болезней и гематологических пациентов в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи; – механизм действия немедикаментозного лечения, медицинские показания и противопоказания к его применению 	Т/К, П/А
	<p>Умения:</p> <ul style="list-style-type: none"> – назначать немедикаментозное лечение с учетом диагноза, возраста и клинической картины болезни в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по 	Т/К, П/А

	<p>вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи;</p> <p>– контролировать выполнение и оценивать эффективность и безопасность реабилитационных мероприятий, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации инвалидов в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи и клиническими рекомендациями по вопросам оказания медицинской помощи соответствующим категориям пациентов</p>	
	<p>Навыки:</p> <p>– выбор индивидуальных методов реабилитации и санаторно-курортного лечения у пациентов с врожденными нарушениями свертывающей системы, пациентов с болезнями накоплениями, нарушениями обмена железа и порфиринов;</p> <p>– создание индивидуальных рекомендаций по медицинской реабилитации и санаторно-курортному лечению для пациентов с гематологическими заболеваниями</p>	Т/К, П/А
	<p>Опыт деятельности:</p> <p>– определение необходимости применения природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации;</p> <p>– направление пациентов на санаторно-курортное лечение</p>	Т/К, П/А

3. СОДЕРЖАНИЕ РАБОЧЕЙ ПРОГРАММЫ

Код	Наименование тем, элементов и подэлементов	Индексы компетенций
Б2.Б.1.1	Система кроветворения и гемостаз	УК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8
Б2.Б.1.2	Лабораторные методы исследования клеток крови, органов кроветворения и системы гемостаза	УК-1, ПК-2
Б2.Б.1.3	Анемии	УК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6
Б2.Б.1.4	Лейкозы	УК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6
Б2.Б.1.5	Синдромы в гематологии	УК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8
Б2.Б.1.6	Система гемостаза	УК-1, ПК-2, ПК-5
Б2.Б.1.7	Занятия на тренажерах	УК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8

4. ОРГАНИЗАЦИОННО-ПЕДАГОГИЧЕСКИЕ УСЛОВИЯ РЕАЛИЗАЦИИ ПРОГРАММЫ

4.1 Сроки обучения: 2 курс, 3 и 4 семестры (в соответствии с учебным планом и календарным учебным графиком программы).

4.2 Промежуточная аттестация: зачет (в соответствии с учебным планом основной программы).

Виды учебной работы	Кол-во часов/зачетных единиц
Обязательная аудиторная работа (всего)	324
в том числе:	
- лекции	-
- семинары	-
- практические занятия	324
Внеаудиторная (самостоятельная) работа ординатора	108
в том числе:	
- изучение тем, вынесенных на самостоятельную проработку	108
ИТОГО:	432 часа/12 зач. ед.

4.3 Разделы учебной дисциплины (модуля) и виды занятий

Код	Название раздела дисциплины	Кол-во часов/зачетных единиц				Индексы формируемых компетенций
		Л ¹	СЗ ²	ПЗ ³	СР ⁴	
1 семестр						
Б2.Б.1.1	Система кроветворения и гемостаз	-	-	40	-	УК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8
Б2.Б.1.2	Лабораторные методы исследования клеток крови, органов кроветворения и системы гемостаза	-	-	40	18	УК-1, ПК-2
Б2.Б.1.3	Анемии	-	-	40	18	УК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6
Б2.Б.1.4	Лейкозы	-	-	42	18	УК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6
ИТОГО (1 семестр)		-	-	162	54	УК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8
2 семестр						
Б2.Б.1.5	Синдромы в гематологии	-	-	54	18	УК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8
Б2.Б.1.6	Система гемостаза	-	-	54	18	УК-1, ПК-2, ПК-5
Б2.Б.1.7	Занятия на тренажерах			54	18	УК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8

¹ Л - лекции

² СЗ – семинарские занятия

³ ПЗ – практические занятия

⁴ СР – самостоятельная работа

ИТОГО (2 семестр)		-	-	162	54	УК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8
ИТОГО		-	-	324	108	УК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8

5. ОРГАНИЗАЦИЯ ТЕКУЩЕГО КОНТРОЛЯ, ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИИ

5.1 Текущий контроль направлен на систематическую проверку качества усвоения учебного материала ординаторами. Текущий контроль осуществляется непрерывно в процессе учебных занятий. Задача текущего контроля – предварительная оценка сформированности знаний, умений. Проверяются элементы тем и темы содержания рабочей программы.

5.2 Освоение рабочей программы сопровождается промежуточной аттестацией обучающихся, проводимой в формах, определенных учебным планом дифференцированного зачета.

5.3 Промежуточная аттестация заключается в оценке сформированности умений, практических навыков, предварительная оценка сформированности соответствующих компетенций. Периоды промежуточного контроля устанавливаются учебным планом.

ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА

6.1. Текущий и промежуточный контроль

6.1.1. Критерии и шкалы оценивания результатов прохождения практики

- 1) выполнения заданий промежуточной аттестации: - ответы на вопросы;
- 2) оценки практических навыков;
- 3) заполненного дневника практики;
- 4) отчета о практике обучающегося;
- 5) характеристики руководителя практики.

Для оценивания результатов практики используется двухбалльная система: зачтено/не зачтено:

«зачтено» - выставляется при наличии дневника, отчета о прохождении модулей практики, предусмотренных учебным планом; положительной характеристики руководителя практики;

«не зачтено» - выставляется при отсутствии дневника, отчета о прохождении модулей практики, предусмотренных учебным планом; отрицательной характеристики руководителя практики.

6.1.2. Перечень практических навыков (контрольные задания):

1. Провести медицинские осмотры с учетом возраста, состояния здоровья, профессии в соответствии с действующими нормативными правовыми актами и иными документами.
2. Провести диспансерное наблюдение за пациентами с онкологическими заболеваниями.
3. Диагностировать гематологические заболевания на основе синтеза информации, полученной при осмотре пациента, исследовании цитологических препаратов и анализа результатов лабораторных, инструментальных исследований.
4. Обосновать необходимость и объем лабораторного и инструментального обследования пациента с гематологическим заболеванием.
5. Диагностировать критерии современной классификации онкогематологических заболеваний в соответствии с требованиями ВОЗ последнего пересмотра.
6. Оценить мазок крови, дать интерпретацию морфологии эритроцитов, тромбоцитов, субпопуляций лейкоцитов; определить и узнать основные клетки костного мозга, исследовать мазок костного мозга.
7. Интерпретировать результаты, полученные различными лабораторными методами, включая морфологические, иммунологические, молекулярные, цитогенетические, биохимические и коагулологические; интерпретировать данные современных методов визуализации (МРТ, КТ и ПЭТ-КТ).
8. Провести клинический осмотр пациента (сбор анамнеза, пальпация, аускультация, перкуссия), оценить состояние периферических лимфатических узлов, селезенки.
9. Провести микроскопические исследования цитологических препаратов периферической крови и костного мозга.
10. Провести люмбальную пункцию.
11. Провести программную терапию заболеваний кроветворной системы в соответствии с современными протоколами; включая выполнение

- необходимых плановых исследований и интерпретацию эффективности терапии.
12. Оказать консультативную помощь и провести лечение пациентов с неопухолевыми заболеваниями крови, включая пациентов с анемиями, нарушениями гемостаза, синдромами недостаточности костного мозга.
 13. Определить лабораторными методами группы крови и резус-фактора, проб на индивидуальную совместимость, оформить медицинскую документацию, необходимую при проведении гемотрансфузий.
 14. Провести сопроводительную терапию, включая вопросы обеспечения сосудистого доступа, антимикробной терапии.
 15. Вести больных с инвазивными микозами, определять алгоритмы профилактики и коррекции нефрологической токсичности, профилактики тошноты и рвоты, использовать ростовые факторы для коррекции анемии.
 16. Применить методы лечения неотложных состояний в гематологии.
 17. Провести эксфузию крови, сформулировать показания к применению экстракорпоральных технологий.
 18. Оказать консультативную помощь по гематологическим вопросам пациентам, находящимся в хирургических стационарах, терапевтических, гепатологических, нефрологических стационарах, а также беременным женщинам.
 19. Провести расчет разовых и курсовых доз противоопухолевых препаратов, разведения и введения цитостатиков с последующей оценкой объективных эффектов химио/гормонотерапии по современным критериям эффективности, мониторинга токсичности.
 20. Провести расчет доз и определить порядок назначения факторов свертывания, препаратов, применяемых для коррекции нарушений гемостаза, антитромботических препаратов с выполнением необходимых мониторинговых исследований и оценки эффекта.
 21. Провести расчет доз и определить порядок назначения препаратов, применяемых в лечении анемий с выполнением необходимых мониторинговых исследований и оценки эффекта.
 22. Провести плазмаферез и плазмообмен.

23. Определить группы крови и резус-фактора, постановки проб на индивидуальную и биологическую совместимость, провести мониторинг пациента в период и после гемотрансфузии, оформить документацию, определить порядок действий и репортирования трансфузионных осложнений.
24. Назначить немедикаментозное лечение с учетом диагноза, возраста и клинической картины болезни в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи;
25. Определить выбор индивидуальных методов реабилитации и санаторно-курортного лечения у пациентов с врожденными нарушениями свертывающей системы, пациентов с болезнями накоплениями, нарушениями обмена железа и порфиринов.
26. Разработать индивидуальные рекомендации по медицинской реабилитации и санаторно-курортному лечению для пациентов с гематологическими заболеваниями.

6.1.3. Тестовые задания:

«СИСТЕМА КРОВЕТВОРЕНИЯ И ГЕМОСТАЗ»

Выберите один правильный ответ.

1. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ЖИЗНИ ЭРИТРОЦИТА СОСТАВЛЯЕТ

- а) 60-80 дней**
- б) 100-150 дней
- в) 90-120 дней

2. К АГРАНУЛОЦИТАМ ОТНОСЯТСЯ

- а) эозинофилы, миелоциты
- б) нейтрофилы, базофилы**
- в) лимфоциты, моноциты

3. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ЖИЗНИ ТРОМБОЦИТОВ СОСТАВЛЯЕТ

- а) 10-14 дней**

б) 5-7 дней

в) 3-6 дней

4. СЕЛЕЗЕНКА – ЭТО ОРГАН, ОТНОСЯЩИЙСЯ К

а) периферическим лимфоидным органам

б) центральным лимфоидным органам

в) органам кроветворения

5. ЛИМФАТИЧЕСКИЙ УЗЕЛ– ЭТО ОРГАН, ОТНОСЯЩИЙСЯ К

а) периферическим лимфоидным органам

б) центральным лимфоидным органом

в) органам кроветворения

6. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ЖИЗНИ НЕЙТРОФИЛОВ

а) 4-10 часов циркулируют в крови, затем выходят в ткани

б) 72 часа циркулируют в крови, затем выходят в ткани

в) от нескольких часов до десятков лет

7. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ЖИЗНИ МОНОЦИТОВ

а) 4-10 часов циркулируют в крови, затем выходят в ткани

б) 72 часа циркулируют в крови, затем выходят в ткани

в) от нескольких часов до десятков лет

8. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ЖИЗНИ ЛИМФОЦИТОВ:

а) 4-10 часов циркулируют в крови, затем выходят в ткани

б) 72 часа циркулируют в крови, затем выходят в ткани

в) от нескольких часов до десятков лет

9. ТРОМБОМОДУЛИН

а) связывает избыток тромбина

б) активирует тромбоциты

в) активирует коагуляционный гемостаз

10. К ГРАНУЛОЦИТАМ ОТНОСЯТСЯ

а) лимфоциты, моноциты

б) эозинофилы, базофилы

в) миелоциты, бласты

11. СВЕРТЫВАНИЕ КРОВИ ПРОИСХОДИТ

- а) на поверхности эндотелиальных клеток
- б) на фосфолипидных мембранах
- в) на атеросклеротической бляшке

12. «КАСКАДНАЯ» МОДЕЛЬ ПРОЦЕССА СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ

- а) отражает процессы свертывания крови только *in vitro*
- б) отражает процессы свертывания крови только *in vivo*
- в) отражает процессы свертывания крови *in vitro* и *in vivo*

13. К ПЕРВИЧНЫМ АНТИКОАГУЛЯНТАМ ОТНОСЯТСЯ

- а) тромбин
- б) протеин С
- в) плазминоген

«ЛАБОРАТОРНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ КЛЕТОК КРОВИ, ОРГАНОВ КРОВЕТВОРЕНИЯ И СИСТЕМЫ ГЕМОСТАЗА»

Выберите один правильный ответ.

14. ПЛАЗМОЦИТ – ЭТО

- а) клетка- предшественник В-лимфоцитов
- б) клетка-потомок В-лимфоцитов
- в) клетка-предшественник Т-лимфоцитов

15. ПОВЫШЕНИЕ НЕЙТРОФИЛОВ НАБЛЮДАЕТСЯ ПРИ

- а) злокачественных новообразованиях
- б) вирусной инфекции
- в) аутоиммунных процессах

16. ЭРИТРОЦИТ ЖИВЕТ

- а) до 150 суток
- б) до 90 суток
- в) до 120 суток

17. ПРОМИЕЛОЦИТ – ЭТО

- а) клетка лимфоцитарного ряда
- б) клетка моноцитарного ряда
- в) клетка гранулоцитарного ряда

18. ПОВЫШЕНИЕ СОДЕРЖАНИЯ РЕТИКУЛОЦИТОВ В КРОВИ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ

- а) хронической кровопотери
- б) острой кровопотери**
- в) апластической анемии

19. СНИЖЕНИЕ КОНЦЕНТРАЦИИ ГЕМОГЛОБИНА ОТМЕЧАЕТСЯ ПРИ

- а) гипертонической болезни
- б) хронических обструктивных заболеваниях легких
- в) гипергидратации**

20. ЛАБОРАТОРНЫЕ МЕТОДЫ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩИЕ СОСУДИСТО-ТРОМБОЦИТАРНЫЙ ГЕМОСТАЗ

- а) определение МНО
- б) определение АПТВ
- в) определение агрегации тромбоцитов**

21. АНТИТРОМБИН-III – ЭТО

- а) первичный антикоагулянт**
- б) фибринолитический агент
- в) фактор тромбоцитов

22. САМЫМИ СИЛЬНЫМИ АКТИВАТОРАМИ ТРОМБОЦИТОВ ЯВЛЯЮТСЯ

- а) АДФ, арахидоновая кислота
- б) тромбин, коллаген**
- в) адреналин, ристомицин

23. ПРОТЕИН С СИНТЕЗИРУЕТСЯ В

- а) печени**
- б) эндотелии сосудов
- в) тромбоцитах

24. УКОРОЧЕНИЕ АПТВ/АЧТВ НАБЛЮДАЕТСЯ ПРИ

- а) тромбозах**
- б) кровотечениях
- в) гемофилии

25. ТРОМБИНОВОЕ ВРЕМЯ ОТРАЖАЕТ

- а) начальный этап свертывания
- б) «внутренний механизм» свертывания
- в) конечный этап свертывания**

26. УДЛИНЕНИЕ ПРОТРОМБИНОВОГО ВРЕМЕНИ НАБЛЮДАЕТСЯ ПРИ

- а) вирусном гепатите
- б) беременности (последние недели)
- в) приеме пероральных контрацептивов

27. К ФАКТОРАМ ПРОТРОМБИНОВОГО КОМПЛЕКСА ОТНОСЯТСЯ

- а) IX, VII, VIII, XII
- б) VII, X, V, II**
- в) VIII, XI, V, II

28. СНИЖЕНИЕ ЕСТЕСТВЕННЫХ АНТИКОАГУЛЯНТОВ ВОЗМОЖНО ПРИ

- а) гемофилии
- б) апластической анемии
- в) поражении печени**

29. ТРАНСЛОКАЦИЯ – ЭТО

- а) поворот отдельных участков хромосомы на 180°
- б) вставка в каком-либо участке хромосомы нуклеотидной последовательности
- в) обмен участками негомологичных хромосом**

30. ИНВЕРСИЯ – ЭТО

- а) поворот отдельных участков хромосомы на 180°**
- б) вставка в каком-либо участке хромосомы нуклеотидной последовательности
- в) утрата концевой и/или внутреннего участка хромосомы

31. ДЕЛЕЦИЯ – ЭТО

- а) поворот отдельных участков хромосомы на 180°
- б) вставка в каком-либо участке хромосомы нуклеотидной последовательности
- в) утрата концевой и/или внутреннего участка хромосомы**

«АНЕМИИ»

Выберите один правильный ответ.

32. ОСНОВНЫМ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИМ МЕХАНИЗМОМ АНЕМИИ У БОЛЬНОГО С АБСЦЕССОМ ЛЕГКОГО ЯВЛЯЕТСЯ

- а) дефицит железа
- б) перераспределение железа**
- в) секвестрация эритроцитов в очаге легочного поражения

33. В ОСНОВЕ ТАЛАССЕМИИ ЛЕЖИТ

- а) нарушение синтеза порфиринов
- б) нарушение синтеза цепей глобина**
- в) нарушение структуры цепей глобина

34. СОДЕРЖАНИЕ ФЕРРИТИНА ОТРАЖАЕТ СОСТОЯНИЕ

- а) транспортного фонда железа
- б) запасного фонда железа**
- в) внеклеточный пул железа

35. ПОКАЗАНИЕ К ЛЕЧЕНИЮ ЭРИТРОПОЭТИНОМ

- а) гемолитическая анемия
- б) анемия при ХПН**
- в) железодефицитная анемия

36. ПРЕПАРАТЫ ЖЕЛЕЗА НАЗНАЧАЮТСЯ

- а) до нормализации показателей гемоглобина
- б) на срок 1-2 месяца
- в) до нормализации показателей феррокинетики**

37. ВНУТРИСОСУДИСТЫЙ ГЕМОЛИЗ ХАРАКТЕРЕН

- а) наследственный сфероцитоз
- б) талассемия
- в) болезнь Маркиафавы-Микелли**

38. ПРИ ЛЕЧЕНИЕ ВИТАМИНОМ В12

- а) обязательно сочетание с фолиевой кислотой
- б) ретикулоцитарный криз наступает через 1–2 суток от начала лечения
- в) ретикулоцитарный криз наступает на 5–8 день от начала лечения**

39. НАИБОЛЬШЕЕ ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ ПРИ АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ ИМЕЕТ

- а) гемограмма
- б) миелограмма
- в) трепанобиопсия**

40. АНЕМИЯ ПРИ ХРОНИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ СВЯЗАНА С

- а) дефицитом железа
- б) нарушением продукции эритропоэтина**
- в) нарушением синтеза протопорфирина

41. ВИТАМИН В12 ВСАСЫВАЕТСЯ В

- а) желудке
- б) 12– перстной кишке
- в) дистальном отделе тонкого кишечника**

42. ПОКАЗАНИЕМ ДЛЯ ПЕРЕЛИВАНИЯ ЭРИТРОЦИТАРНОЙ МАССЫ ПРИ ЖДА ЯВЛЯЕТСЯ

- а) анемическая кома и прекома**
- б) показатели гемоглобина ниже 70 г/л
- в) показатели гемоглобина ниже 50 г/л

43. ВНУТРИКЛЕТОЧНЫЙ ГЕМОЛИЗ ХАРАКТЕРЕН ДЛЯ

- а) наследственного сфероцитоза**
- б) болезни Маркиафавы-Микелли
- в) болезни Жильбера

44. СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ

- а) содержанием гранулоцитов и тромбоцитов**
- б) содержанием гемоглобина и эритроцитов
- в) содержанием лейкоцитов и тромбоцитов

45. ПРИ ПОВЫШЕННОЙ ПОТРЕБНОСТИ В ЖЕЛЕЗЕ ВСАСЫВАНИЕ ЕГО ИЗ ПИЩИ НЕ ПРЕВЫШАЕТ

- а) 1,5 мг
- б) 3,5 мг**

в) 2,5 мг

46. ЗАПАСОВ ВИТАМИНА В12 ПРИ ПРЕКРАЩЕНИИ ЕГО ВСАСЫВАНИЯ ХВАТАЕТ НА

а) 10–12 лет

б) 3–5 лет

в) 6 месяцев

47. ДЛЯ АУТОИММУННОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ ХАРАКТЕРНО:

а) ретикулоцитоз

б) дефицит железа

в) повышение прямого билирубина

48. ПРИЧИНОЙ РАЗВИТИЯ ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА ЯВЛЯЕТСЯ

а) хронические кровопотери

б) атрофический гастрит

в) массивное кровотечение

49. ГИПОРЕГЕНЕРАТОРНЫЙ ХАРАКТЕР АНЕМИИ УКАЗЫВАЕТ НА

а) наследственный сфероцитоз

б) апластическую анемию

в) аутоиммунный гемолиз

50. ДЛЯ ВИТАМИН В12-ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ ХАРАКТЕРНО

а) гиперхромная анемия, лейкопения, тромбоцитопения

б) нормохромная анемия, лейкопения, тромбоцитопения

в) гиперхромная анемия, лейкоцитоз, тромбоцитопения

51. ДЛЯ АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ ХАРАКТЕРНО

а) гиперхромная анемия, лейкопения, тромбоцитопения

б) нормохромная анемия, лейкопения, тромбоцитопения

в) гиперхромная анемия, лейкоцитоз, тромбоцитопения

«ЛЕЙКОЗЫ»

Выберите один правильный ответ.

52. ОСТЕОЛИТИЧЕСКИЕ ОЧАГИ ПРИ МНОЖЕСТВЕННОЙ МИЕЛОМЕ ЯВЛЯЮТСЯ СЛЕДСТВИЕМ

- а) продукции плазматическими клетками М-протеина
- б) продукции плазматическими клетками фактора, активирующего остеокласты**
- в) снижения продукции кальцитонина щитовидной железой

53. ДЛЯ УСТАНОВЛЕНИЯ ДИАГНОЗА ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА НЕОБХОДИМО

- а) выявить лейкоцитоз в периферической крови
- б) выявить анемию, тромбоцитопению
- в) обнаружить в миелограмме 20% и более бластов**

54. КРИТЕРИЕМ ПОЛНОЙ КЛИНИКО-ГЕМАТОЛОГИЧЕСКОЙ РЕМИССИИ ПРИ ОСТРОМ ЛЕЙКОЗЕ ЯВЛЯЕТСЯ

- а) количество бластов в стерильном пунктате менее 5%**
- б) количество бластов в стерильном пунктате менее 2%
- в) отсутствие бластов в анализе периферической крови

55. ДЛЯ ИСТИННОЙ ПОЛИЦИТЕМИИ ХАРАКТЕРНО

- а) наличие тромбоцитопении
- б) наличие нейтропении
- в) наличие тромбоцитоза**

56. ХРОНИЧЕСКИЙ МИЕЛОЛЕЙКОЗ

- а) возникает у больных с острым миелобластным лейкозом
- б) относится к миелопролиферативным заболеваниям**
- в) характеризуется панцитопенией

57. ОСЛОЖНЕНИЯМИ ИСТИННОЙ ПОЛИЦИТЕМИИ МОГУТ БЫТЬ

- а) тромбозы**
- б) развитие хронического миелолейкоза
- в) печеночная недостаточность

58. ОДНИМ ИЗ КРИТЕРИЕВ ДИАГНОСТИКИ ИСТИННОЙ ПОЛИЦИТЕМИИ ПО ВОЗ У МУЖЧИН ЯВЛЯЕТСЯ

- а) увеличение эритроцитов более $5,7 \times 10^{12}/л$
- б) увеличение содержания гемоглобина более 180 г/л**
- в) тромбоцитоз более $400,0 \times 10^9/л$

59. ОДНИМ ИЗ КРИТЕРИЕВ ДИАГНОСТИКИ ИСТИННОЙ ПОЛИЦИТЕМИИ ПО ВОЗ У ЖЕНЩИН ЯВЛЯЕТСЯ

- а) увеличение эритроцитов более $4,7 \times 10^{12}/л$
- б) увеличение содержания гемоглобина более 165 г/л**
- в) тромбоцитоз более $400,0 \times 10^9/л$

60. К ХРОНИЧЕСКИМ МИЕЛОПРОЛИФЕРАТИВНЫМ АБОЛЕВАНИЯМ ОТНОСЯТСЯ

- а) хронический миелолейкоз**
- б) множественная миелома
- в) болезнь Вальденстрема

61. ДЛЯ ПЕРВИЧНОГО МИЕЛОФИБРОЗА ХАРАКТЕРНЫ

- а) тромбоцитопения
- б) гемолитическая анемия
- в) выраженная спленомегалия**

62. ФИЛАДЕЛЬФИЙСКАЯ ХРОМОСОМА

- а) представляет собой делецию 22 пары хромосом
- б) обязательный признак хронического миелолейкоза**
- в) определяется только в клетках гранулоцитарного ряда

63. СИНДРОМ ПОВЫШЕННОЙ ВЯЗКОСТИ ПРИ МНОЖЕСТВЕННОЙ МИЕЛОМЕ ОБУСЛОВЛЕН

- а) диспротеинемией
- б) гиперпротеинемией**
- в) анемией

64. ГИПЕРКАЛЬЦИЕМИЕ ПРИ МНОЖЕСТВЕННОЙ МИЕЛОМЕ

- а) связана с изменением функции паращитовидных желез
- б) оказывает повреждающее действие на тубулярный аппарат почки**
- в) связана с изменением функции кишечника

65. ПРИ ПЕРВИЧНОМ МИЕЛОФИБРОЗЕ ДИАГНОСТИКА БАЗИРУЕТСЯ НА РЕЗУЛЬТАТАХ

- а) миелограммы
- б) цитогенетики
- в) трепанобиопсии**

66. К ЛИМФОПРОЛИФЕРАТИВНЫМ ЗАБОЛЕВАНИЯМ ОТНОСЯТ

- а) хронический миелолейкоз, истинную полицитемию
- б) хронический лимфолейкоз, первичный миелофиброз
- в) хронический лимфолейкоз, множественную миелому**

67. ПРИ МНОЖЕСТВЕННОЙ МИЕЛОМЕ

- а) имеется моноклональная иммуноглобулинопатия**
- б) уровень нормальных иммуноглобулинов в крови повышен
- в) имеется поликлональная иммуноглобулинопатия

68. ДЛЯ ХРОНИЧЕСКОГО ЛИМФОЛЕЙКОЗА ХАРАКТЕРНО

- а) чаще встречается Т-клеточный вариант
- б) количество лейкоцитов в периферической крови редко превышает $30,0 \times 10^9/\text{л}$
- в) цитопенический синдром часто обусловлен аутоиммунным конфликтом**

69. ВТОРИЧНЫЕ АБСОЛЮТНЫЕ ЭРИТРОЦИТОЗЫ МОГУТ БЫТЬ ОБУСЛОВЛЕННЫ

- а) лихорадкой
- б) неукротимой рвотой
- в) гипоксией**

70. ОСЛОЖНЕНИЯ, НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫЕ ДЛЯ ХРОНИЧЕСКОГО ЛИМФОЛЕЙКОЗА

- а) громботические
- б) геморрагические
- в) инфекционные**

71. К Rh-НЕГАТИВНЫМ МИЕЛОПРОЛИФЕРАТИВНЫМ ЗАБОЛЕВАНИЯМ ОТНОСЯТ

- а) острый лимфобластный лейкоз
- б) первичный миелофиброз**
- в) хронический миелолейкоз

«СИНДРОМЫ В ГЕМАТОЛОГИИ»

Выберите один правильный ответ.

72. У БОЛЬНОГО С ЛИМФАДЕНОПАТИЕЙ МОЖЕТ БЫТЬ

- а) идиопатическая апластическая анемия
- б) витамин-В12-дефицитная анемия
- в) системная красная волчанка**

73. У БОЛЬНОГО С УВЕЛИЧЕННОЙ СЕЛЕЗЕНКОЙ МОЖЕТ БЫТЬ

- а) идиопатическая апластическая анемия
- б) системная красная волчанка**
- в) тромбоцитопеническая пурпура

74. СИНДРОМ УСКОРЕННОЙ СОЭ МОЖЕТ НАБЛЮДАТЬСЯ ПРИ

- а) истинной полицитемии
- б) анемии**
- в) гипоксии

75. СОЧЕТАНИЕ АНЕМИИ, ЛИМФАДЕНОПАТИИ И СПЛЕНОМЕГАЛИИ МОЖЕТ БЫТЬ ПРИ

- а) идиопатической апластической анемии
- б) вирусном гепатите**
- в) истинной полицитемии

76. СОЧЕТАНИЕ ЛИХОРАДКИ, СПЛЕНОМЕГАЛИИ МОЖЕТ БЫТЬ ПРИ

- а) острым лейкозе**
- б) идиопатической апластической анемии
- в) хронической фазе хронического миелолейкоза

77. СОЧЕТАНИЕ ЛИМФАДЕНОПАТИИ И СПЛЕНОМЕГАЛИИ МОЖЕТ БЫТЬ ПРИ

- а) ревматоидный артрит**
- б) витамин В12-дефицитная анемия
- в) идиопатическая апластическая анемия

78. УВЕЛИЧЕНИЕ СОЭ У ЖЕНЩИН МОЛОЖЕ 50 ЛЕТ СЧИТАЕТСЯ

- а) больше 10 мм/ч
- б) больше 15 мм/ч**
- в) больше 20 мм/ч

79. УВЕЛИЧЕНИЕ СОЭ У МУЖЧИН МОЛОЖЕ 50 ЛЕТ СЧИТАЕТСЯ

- а) больше 10 мм/ч
- б) больше 15 мм/ч
- в) больше 20 мм/ч

80. ЛИХОРАДКА НЕЯСНОГО ГЕНЕЗА - ЭТО

- а) повышение температуры тела выше 37,5°C в течение 3 недель с неясной причиной после обследования рутинными методами
- б) повышение температуры тела выше 38,3°C в течение 3 недель с неясной причиной после обследования рутинными методами
- в) повышение температуры тела выше 38,3°C в течение 4 недель с неясной причиной после обследования рутинными методами

81. УВЕЛИЧЕНИЕ СОЭ У МУЖЧИН СТАРШЕ 50 ЛЕТ СЧИТАЕТСЯ

- а) больше 30 мм/ч
- б) больше 15 мм/ч
- в) больше 20 мм/ч

82. УВЕЛИЧЕНИЕ СОЭ У ЖЕНЩИН СТАРШЕ 50 ЛЕТ СЧИТАЕТСЯ

- а) больше 30 мм/ч
- б) больше 15 мм/ч
- в) больше 20 мм/ч

83. СОЧЕТАНИЕ ЛИМФАДЕНОПАТИИ И СПЛЕНОМЕГАЛИИ МОЖЕТ БЫТЬ ПРИ

- а) хроническом лимфолейкозе
- б) хронической фазе хронического миелолейкоза
- в) истинной полицитемии

84. ПРИ НАЛИЧИИ СПЛЕНОМЕГАЛИИ МОЖНО ЗАПОДОЗРИТЬ ГЕПАТИТ

- а) пациент с лихорадкой, анемией, ретикулоцитозом, повышением непрямого билирубина
- б) пациент с лейкоцитозом, абсолютным лимфоцитозом
- в) пациент с повышенным содержанием билирубина (прямого и непрямого примерно в равном соотношении), трансаминаз

85. ПРИ НАЛИЧИИ УСКОРЕННОЙ СОЭ МОЖНО ЗАПОДОЗРИТЬ МНОЖЕСТВЕННУЮ МИЕЛОМУ

- а) пациент с нефротическим синдромом
- б) пациент с лейкоцитозом, абсолютным лимфоцитозом, протеинурией
- в) пациент с содержанием общего белка сыворотки крови 90 г/л, болью в поясничном отделе позвоночника**

86. ПРИ НАЛИЧИИ ЛИМФАДЕНОПАТИИ МОЖНО ЗАПОДОЗРИТЬ ХРОНИЧЕСКИЙ ЛИМФОЛЕЙКОЗ

- а) пациент, 15 лет с абсолютным лимфоцитозом в анализе периферической крови
- б) пациент 40 лет с абсолютным лимфоцитозом в анализе периферической крови**
- в) пациент 60 лет с относительным лимфоцитозом в анализе периферической крови

«СИСТЕМА ГЕМОСТАЗА»

Выберите один правильный ответ.

87. ГЕМАТОМНЫЙ ТИП КРОВОТОЧИВОСТИ ХАРАКТЕРЕН ДЛЯ

- а) гемофилии**
- б) тромбоцитопенической пурпуры
- в) геморрагического васкулита

88. В III СТАДИЮ ДВС-СИНДРОМА ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ

- а) нормокоагуляция
- б) тромбоцитоз
- в) тромбоцитопения**

89. ЦЕНТРАЛЬНОЕ МЕСТО В ПАТОГЕНЕЗЕ ДВС-СИНДРОМА ЗАНИМАЕТ

- а) гипертромбинемия**
- б) тромбоцитопения
- в) повышение уровня АТ-III

90. ДЛЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКОЙ ПУРПУРЫ ХАРАКТЕРЕН ТИП КРОВОТОЧИВОСТИ

- а) петехиальный**
- б) васкулитно-пурпурный
- в) ангиоматозный

91. АПТВ/АЧТВ НЕ ИЗМЕНЯЕТСЯ ПРИ

- а) тромбоцитопенической пурпуре**
- б) гемофилии
- в) лечении гепарином

92. ПРИ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКОЙ ПУРПУРЕ В КОАГУЛОГРАММЕ

- а) снижается агрегация тромбоцитов**
- б) удлиняется тромбиновое время
- в) укорачивается АПТВ/АЧТВ

93. КОАГУЛОПАТИЯ ПОТРЕБЛЕНИЯ РАЗВИВАЕТСЯ ПРИ

- а) гемофилии
- б) ДВС-синдроме**
- в) тромбоцитопенической пурпуре

94. ПРИ ГЕМОФИЛИИ В КОАГУЛОГРАММЕ

- а) удлиняется тромбиновое время
- б) удлиняется АПТВ/АЧТВ**
- в) укорачивается АПТВ/АЧТВ

95. УДЛИНЕНИЕ ПРОТРОМБИНОВОГО ВРЕМЕНИ НАБЛЮДАЕТСЯ ПРИ

- а) гемофилии
- б) вирусном гепатите**
- в) геморрагическом васкулите

96. ДЛЯ ГЕМОРРАГИЧЕСКОГО ВАСКУЛИТА ХАРАКТЕРНО

- а) наличие межмышечных гематом
- б) поражение дыхательной мускулатуры
- в) наличие симметрично расположенной папулезно-геморрагической сыпи на нижних конечностях**

97. ДЛЯ ГЕМОРРАГИЧЕСКОГО ВАСКУЛИТА ХАРАКТЕРЕН ТИП КРОВОТОЧИВОСТИ

- а) петехиальный
- б) васкулитно-пурпурный**
- в) ангиоматозный

98. ГЕМОФИЛИЯ СРЕДНЕЙ СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ ПРИ УРОВНЕ VIII ФАКТОРА В КРОВИ

- а) 5–10%**
- б) 1–5%
- в) более 5 %

99. ПРИ ГЕМОФИЛИИ ФАКТОР ВВОДИТСЯ

- а) подкожно
- б) внутривенно**
- в) внутримышечно

100. СНИЖЕНИЕ ФИБРИНОГЕНА И ПРОТРОМБИНА ХАРАКТЕРНО ПРИ

- а) поражении печени**
- б) при поражении почек
- в) при поражении эндотелия

101. ДЛЯ БОЛЕЗНИ РАНДЮ-ОСЛЕРА ХАРАКТЕРЕН ТИП КРОВОТОЧИВОСТИ

- а) петехиальный
- б) васкулитно-пурпурный
- в) ангиоматозный**

102. ОСЛОЖНЕНИЯ ГЕМОФИЛИИ

- а) амилоидоз**
- б) апластическая анемия
- в) нефротический синдром

103. ДЛЯ ОРИЕНТИРОВОЧНОЙ ДИАГНОСТИКИ ГЕМОФИЛИИ ПРИМЕНЯЕТСЯ

- а) определение АПТВ/АЧТВ**
- б) определение времени кровотечения
- в) определение МНО

104. ВЕДУЩИМ В ДИАГНОСТИКЕ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКОЙ ПУРПУРЫ ЯВЛЯЕТСЯ:

- а) определение агрегации тромбоцитов
- б) определение содержания тромбоцитов в периферической крови**
- в) определение антител к тромбоцитам в периферической крови

105. ВЕДУЩИМ В ЛЕЧЕНИИ ДВС-СИНДРОМА ЯВЛЯЕТСЯ

- а) воздействие на причину ДВС-синдрома**

- б) введение СЗП
- в) переливание эритроцитарной массы

106. ПРИ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКОЙ ПУРПУРЕ

- а) число мегакариоцитов в костном мозге снижено
- б) число мегакариоцитов в костном мозге увеличено**
- в) характерно увеличение печени

6.1.4. Практические задания (ситуационные задачи)

Ситуационная задача № 1.

Ребенок мальчик - 1 месяца жизни. Мать -36 лет, арабской национальности. У мальчика отмечается бледность и желтушность кожных покровов, проявления геморрагического синдрома на коже в виде множественных экхимозов. Печень пальпируется на 4 см из под края реберной, селезенка на 3 см. Лабораторные показатели: В гемограмме: гемоглобин- 97 г/л, НСТ-30%, Лейкоциты- 21 тыс мк/л (левый сдвиг до промиелоцитов), тромбоциты- 66 тыс мк/л, ретикулоциты-2,4%, MCV--100 фл., макроцитоз, базофильная пунктация. В биохимическом анализе крови - АЛТ/АСТ-173/40 ед/л, ГГТ-68 ед/л, ЛДГ-7331 ед/л, общий билирубин/прямой-92/40 мкмоль/л, мочева кислота- 3,7 ммоль/л. Показатели гемостаза в норме. В пунктате костного мозга: эритроидная гиперплазия, встречаются двуядерные эритроциты, межъядерные хроматиновые мостики в эритробластах при световой микроскопии. При электронной микроскопии пунктата костного мозга - ядерный хроматин по типу швейцарского сыра. ДНК-исследование выявило мутацию в гене CDAN1. Данных за сепсис нет.

Вопросы:

1. Ваш диагноз?
2. Частота встречаемости данного заболевания?
3. Дифференциальный диагноз.

Ситуационная задача № 2.

Ребенок (мальчик) родился с массой тела 2900 г, длиной 48 см. Кожные покровы розовые, выражен акроцианоз. Крик слабый. Брахицефалическая форма черепа. Выражен черепно-лицевой дизморфизм и стигмы дизэмбриогенеза: косой разрез глаз, эпикант. Высокое готическое небо, маленькие низко расположенные ушные раковины, недоразвитие костей носа, прогнатизм. Б.Р. – 1,5x1,5 см. Выражена мышечная гипотония, снижение рефлексов спинального

автоматизма. Брахидактилия кистей, поперечная ладонная складка на левой ладони. Грудная клетка обычной формы. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца достаточно громкие, систолический шум в III межреберье слева от грудины, диастолический шум. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1,0 см. Селезенка у края подреберья. Наружные половые органы сформированы правильно по мужскому типу. Яички над входом в мошонку (крипторхизм). Анус есть. Стул – меконий.

Вопросы:

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Составьте план обследования.
3. Составьте план терапевтической помощи (лечения).
4. Предложите план профилактических мероприятий.
5. Какие данные Вы могли бы получить при проведении комбинированного пренатального скрининга I и II триместров, Ваши действия.

Ситуационная задача № 3.

Больному С., 5 лет, с целью коррекции острой кровопотери начата гемотрансфузия одногруппной эритроцитарной массы. При введении 50 мл крови у больного появилась гиперемия кожных покровов, отечность слизистых.

Вопросы:

1. Назвать причину осложнения, определить последовательность терапии.

Ситуационная задача № 4.

При осмотре контейнера с эритроцитарной массой, хранившейся в холодильнике, обнаружено, что плазма крови мутная с хлопьями фибрина. Срок хранения контейнера со дня заготовки 10 дней.

Вопросы:

1. Ваше заключение?
2. Порядок действий.

Ситуационная задача № 5.

Больная Ш., 12 лет, поступила в гематологическое отделение с жалобами на слабость, головокружения, головную боль, боль в горле и спине. На догоспитальном этапе при ультразвуковом исследовании органов брюшной полости выявлено увеличение селезенки. При осмотре отмечается бледность кожных покровов и видимых слизистых. Селезенка - +4 см. Лимфатические узлы немного увеличены, безболезненные. Гемограмма: Лейкоциты – $51,7 \times 10^9$ /л,

Эритроциты – $3,19 \times 10^{12}$ /л, Гемоглобин 91 г/л MCV – 84 фл, MCH – 28 пг, Тромбоциты 75×10^9 /л Мазок периферической крови прилагается.

Вопросы:

1. Проведите подсчет лейкоцитарной формулы.
2. Ваш предположительный диагноз.

Ситуационная задача № 6.

При обследовании у пациента получены следующие показатели системы гемостаза: Параметр Референтные значения Результат Протромбин 70-130% 82 АЧТВ 25-35 сек 58 Фибриноген 2-4 г/л 3,5 Тромбиновое время 11-17 сек 16 Пациенту вводят гепарин.

Вопросы:

1. Какие изменения гемостаза выявлены?
2. От каких факторов зависят результаты анализа?
3. Какими еще тестами можно контролировать гепарин?

Ситуационная задача № 7

У пациентки с предположительным диагнозом Rh-негативное миелопролиферативное заболевание развилось отсроченное кровотечение из места биопсии через 2 часа после процедуры. Наиболее вероятной причиной этого является:

- А. Ранение артерии
- Б. Ранение вены
- В. Приобретенный синдром Виллебранда
- Г. Развитие ДВС синдрома

Ответ: В

Ситуационная задача № 8

У 72-летнего пациента с доказанным диагнозом рака предстательной железы в крови выявляется анемия, нормобластоз, сдвиг в формуле крови до миелоцитов, каплевидные эритроциты. Наиболее вероятный диагноз:

- А. Гемолитическая анемия
- Б. Метастазы рака в костный мозг
- В. Хронический миелолейкоз
- Г. Идиопатический миелофиброз
- Д. Rh-негативное миелопролиферативное заболевание

Ответ: Б

7. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ УЧЕБНОГО ПРОЦЕССА ПО РАБОЧЕЙ ПРОГРАММЕ

7.1. Литература

Основная:

1. Физиология и патология гемостаза: Учебное пособие / Под ред. Н. И. Стуклова. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 112 [Электронный ресурс] URL: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436257.html> (режим доступа: по паролю)
2. Анемии. Краткое руководство для практических врачей всех специальностей / под ред. О. А. Рукавицына. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2021. - 352 с. - ISBN 978-5-9704-6293-5. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970462935.html>
3. Трансфузиология: национальное руководство / Рагимова А. А. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 1104 с. - ISBN 978-5-9704-4458-0. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970444580.html>
4. Гематология / под ред. Рукавицына О. А. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019. - 784 с. (Серия "Национальные руководства") - ISBN 978-5-9704-5270-7. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970452707.html>
5. Болезни крови в амбулаторной практике / И. Л. Давыдкин, И. В. Куртов, Р. К. Хайретдинов [и др.]; под ред. И. Л. Давыдкина. - 3-е изд., испр. и доп. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020. - 272 с. - ISBN 978-5-9704-5916-4. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970459164.html>
6. Клинические рекомендации. Детская гематология / под ред. А. Г. Румянцева, А. А. Масчана, Е. В. Жуковской - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 656 с. - ISBN 978-5-9704-3475-8. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970434758.html>

Дополнительная:

1. Дерматоонкология и онкогематология. Атлас / под ред. Олисовой О. Ю. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020. - 144 с. - ISBN 978-5-9704-5413-8. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970454138.html>

2. ДВС-синдром / Л. А. Алексеева, А. А. Рагимов. - 2-е изд., перераб. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020. - 96 с. - ISBN 978-5-9704-5797-9. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970457979.html>
3. Справочник врача-гематолога / А. А. Рукавицын, О. А. Рукавицын. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020. - 208 с. - ISBN 978-5-9704-5807-5. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970458075.html>
4. Трансфузиология. Национальное руководство. Краткое издание / под ред. А. А. Рагимова. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2021. - 704 с. (Серия "Национальные руководства") - ISBN 978-5-9704-6305-5. - Текст: электронный // URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970463055.html>

7.2. Информационное программное обеспечение и профессиональные базы данных

Windows ОС (Windows 10 Pro)
 LibreOffice
 MS Office 2013
 1С: Университет ПРОФ. Ред.2.2
 Консультант врача. Электронная медицинская библиотека
 КИС ЕМИАС
 МИС Медиалог
 Парус Бюджет 8 (СКУУ ЕМИАС)
 ПО "Интеллект"
 Kaspersky Anti-Virus Suite
<http://www.medline.ru/>
<http://www.medlinks.ru/>
<http://www.rosminzdrav.ru/>
<http://minzdrav.donland.ru/>
<http://www.who.int/ru/>
<http://www.edu.ru/>
<http://school-collection.edu.ru/>
<http://freemedicaljournals.com>
<http://www.freebooks4doctors.com>
<http://health.ebsco.com/dynamed-content/ebola>

8. Материально-техническое обеспечение практики Производственная (клиническая) практика по теме: «Инструментальная диагностика в гематологии (пункция

костного мозга, трепанобиопсия костного мозга, люмбальная пункция)»

Аудитории, оборудованные фантомной и симуляционной техникой, имитирующей медицинские манипуляции и вмешательства, в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью, индивидуально.

Тромбоэластограф с принадлежностями.

Фантом руки для отработки внутривенных, внутримышечных и подкожных инъекций Производитель: Nasco/LifeForm/Simulaidс.

Комплект фантомов руки для отработки внутривенных инъекций и инфузий у детей многоразового применения в комплекте с насосом Производитель: Kyoto Kagaku. Страна происхождения: Япония.

Манекен новорожденного многоразового применения для отработки венозного доступа Производитель: Nasco/LifeForm/Simulaidс. Страна происхождения: США.

Система внутрикостная инфузионная.

Тренажер для отработки навыков костной биопсии с дополнительными принадлежностями (Вата Инк./США, 0240 Вонни Вон Мэрроу Биопси Скил Трейней, 0242 Боди сние шел, 0243 Пунктуре сайт скин инсерт, 0244 Тилт стенд, 0245 Реплесмент Райт энд Лэфт Постериор Илиак Крест Бон Инсерт (1 сэт), 0246 Реплесмент Райт энд Лэфт Постериор Илиак Крест Бон Инсерт (5 сэтс)).

Фантом-симулятор люмбарной пункции.

Фантом-симулятор люмбарной пункции для детей.

Помещения, предусмотренные для оказания медицинской помощи пациентам, в том числе связанные с медицинскими вмешательствами, оснащенные специализированным оборудованием и (или) медицинскими изделиями (тонометр, стетоскоп, фонендоскоп, аппарат для измерения артериального давления с детскими манжетками, термометр, медицинские весы, ростомер, противошоковый набор, набор и укладка для экстренных профилактических и лечебных мероприятий, электрокардиограф, облучатель бактерицидный, пеленальный стол, сантиметровые ленты, аппаратура для гематологических исследований) и расходным материалом в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью, индивидуально, а также иное оборудование, необходимое для реализации программы ординатуры.

Специализированная офисная мебель.

Аудитория, оборудованная мультимедийными и иными средствами обучения, позволяющими использовать симуляционные технологии, с типовыми наборами профессиональных моделей и результатов лабораторных и инструментальных исследований в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью, индивидуально.

Система менеджмента центра Learning Space, интерактивный LCD монитор.

Компьютерная техника с возможностью подключения к сети "Интернет" и обеспечением доступа в электронно-библиотечные системы (электронная библиотека – Консультант врача) и Электронную информационно-образовательную среду.