Документ подписан простой электронной подписью
Информация о владельце:
ФИО: ФГБОУ ВО ВолгГМУ Минздрава России
Должность: ФГБОУ ВО ВолгГМУ Минздрава России
Дата подписания: 12.07.2023 16:40:32
Уникальный программный ключ:
123d1d365abac3d0cd5b93c39c0f12a00bb02446

федеральное государственное
бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Волгоградский государственный
медицинский университет»
Министерства здравоохранения
Российской Федерации

Утверждаю
директор Института НМФО
_____ И.Н. Шишиморов
«17» мая 2022 г.

# Дополнительная профессиональная программа профессиональной переподготовки врачей по специальности «Гематология»

Кафедра онкологии, гематологии и трансплантологии Института непрерывного медицинского и фармацевтического образования.

Трудоемкость: 576 часов/ 576 зачетных единиц.
Специальность основная: врачи, имеющие подготовку в интернатуре/ординатуре по "Терапии", "Общей врачебной практике (семейная медицина)", "Педиатрии".

Смежные специальности:
Форма обучения: очная.

Волгоград, 2022г

**Разработчики программы**:

| № | Ф.И.О. | Должность | Ученая степень/ звание | Кафедра (полное название) |
|---|---|---|---|---|
| 1. | Коваленко Н.В. | Заведующий кафедрой, | к.м.н. | Онкологии, гематологии и трансплантологии Института НМФО |
| 2. | Сперанский Д.Л. | Профессор | д.м.н. | Онкологии, гематологи и трансплантологии Института НМФО |
| 2. | Чухнин А.Г. | доцент | к.м.н. | Онкологии, гематологи и трансплантологии Института НМФО |

Дополнительная профессиональная программа профессиональной переподготовки врачей со сроком освоения 576 часов по специальности «**Гематология**»
**Рабочая программа обсуждена** на заседании кафедры
протокол №7 от «14» апреля 2022 года

Заведующего кафедрой Онкологии, гематологии и трансплантологии Института НМФО, к.м.н., _____ Н.В. Коваленко

**Рецензент:** зав. кафедрой онкологии ФГБОУ ВО ВолгГМУ, к.м.н., доцент В.В. Жаворонкова

**Рабочая программа согласована** с учебно-методической комиссией Института НМФО ВолгГМУ, протокол № 10 от «17» мая 2022 года.

Председатель УМК _____ О.В. Магницкая

Начальник управления учебно-методического, правового сопровождения, производственной практики _____ О.Ю.Афанасьева

**Рабочая программа утверждена** на заседании Ученого совета Института НМФО
протокол № 11 от «17» мая 2022 года

Секретарь
Ученого совета _____ Е.С.Александрина

| **СОДЕРЖАНИЕ.** |
| --- |
| Общая характеристика дополнительной профессиональной образовательной программы. |
| Цель программы. |
| Планируемые результаты обучения. |
| Учебный план. |
| Рабочая программа учебного модуля. |
| Организационно-педагогические условия. |
| Материально-технические условия реализации программы. |
| Формы аттестации и оценочные материалы. |
| Литература |

# Общая характеристика дополнительной профессиональной образовательной программы повышения квалификации.

Дополнительная профессиональная программа профессиональной переподготовки врачей со сроком освоения 576 часов по специальности «Гематология» реализуемая в Институте НМФО ФГБОУ ВО ВолгГМУ Минздрава России, представляет собой комплект учебно-методических документов, определяющих содержание и методы реализации процесса обучения по специальности «Гематология», разработанный и утверждённый вузом с учётом

- требований рынка труда;

-приказа Минздравсоцразвития России от 23.07.2010 № 541н «Об утверждении Единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел «Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения».

Дополнительная профессиональная образовательная программа направлена на формирование у слушателей компетенций, позволяющих оказывать пациентам квалифицированную помощь; формирование готовности и способности к профессиональному, личностному и культурному самосовершенствованию, стремления к постоянному повышению своей квалификации.

Дополнительная профессиональная образовательная программа регламентирует цели, планируемые результаты обучения, учебный план, календарный учебный график, содержание рабочих программ, условия и технологии реализации образовательного процесса, оценку качества подготовки.

## 1. Цель программы.

Целью дополнительной профессиональной программы профессиональной переподготовки врачей по специальности «Гематология» является совершенствование, углубление профессиональных знаний, умений, навыков и компетенций необходимых для профессиональной деятельности в рамках имеющейся квалификации; приобретении новых знаний и (или) получении новой компетенции в рамках имеющейся квалификации[1] по современным подходам к диагностике, лечению и профилактике острых и хронических гематологических заболеваний, согласно квалификационной характеристике специалиста врача-гематолога[1,2,3].

---

[1] Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 23 июля 2010 г. № 541н «Об утверждении Единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел «Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 25 августа 2010 г., регистрационный № 18247).

[2] Пункт 4 статьи 76 Федерального закона от 29 декабря 2012 № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации» (Собрание законодательства Российской Федерации, 2012, № 53, ст. 7598; 2013, № 19, ст. 2326; № 23, ст. 2878, ст. 2930; № 27, ст. 3462; № 30, ст. 4036; № 48, ст. 6165; 2014, № 4, ст. 562; № 6, ст. 566; № 19, ст. 2289; № 22, ст. 2769; № 23, ст. 2933; № 26, ст. 3388; № 30, ст. 4217, ст. 4257, ст. 4263; 2015, № 42, ст. 53, ст. 72; № 14, ст. 2008; № 27, ст. 3951, ст. 3989; № 29, ст. 4339, ст. 4364; № 51, ст. 7241; 2016, № 1, ст. 8, ст. 9, ст. 24, ст.78) (далее – Федеральный закон № 273-ФЗ).

[3] Пункт 9 приказа Министерства образования и науки Российской Федерации от 1 июня 2013 г. № 499 «Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 20 августа 2013 г., регистрационный № 29444) с изменениями, внесенными приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 15 ноября 2013 г. № 1244 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 14 января 2014 г., регистрационный № 31014) (далее – приказ Министерства образования и науки Российской Федерации № 499).

## 2. Планируемые результаты обучения.

Реализация Программы направлена на удовлетворение образовательных и профессиональных потребностей врачей, качественного расширения области знаний, умений и навыков, востребованных при выполнении нового вида профессиональной деятельности по специальности "Гематология".

Основная цель вида профессиональной деятельности: профилактика, диагностика, лечение и медицинская реабилитация пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей

Формирование знаний по организации и правовым вопросам оказания помощи пациентам с заболеваниями крови.

Совершенствование и углубление общих и специальных профессиональных знаний по вопросам диагностики, дифференциальной диагностики и лечения болезней органов кроветворения.

Овладение современными методами диагностики и лечения опухолевых и неопухолевых заболеваний органов кроветворения, используемыми в работе врача гематолога.

Совершенствование знаний по основам медицинской этики, врачебной деонтологии и медицинской психологии.

Совершенствование знаний, умений, навыков по основам организации оказания неотложной помощи при ургентных состояниях в гематологической клинике, организации плановой и экстренной гематологической помощи в стационарных и амбулаторных условиях, основ санитарно-эпидемиологического режима лечебно-профилактических учреждений, мероприятий по профилактике и реабилитации наиболее частых заболеваний системы крови, основ экспертизы временной и стойкой утраты трудоспособности, основ диспансеризации населения.

Совершенствование ведения медицинской документации, в том числе учетно-отчетной в условиях поликлиники, стационара, консультативного приема, ведения диспансерных групп гематологических пациентов; навыков по вопросам экспертизы временной и стойкой трудоспособности.

Подготовка к аккредитации по специальности гематология.

**Требования к квалификации врача:** врачи, имеющие высшее образование - специалитет по специальности "Лечебное дело" или "Педиатрия»," прошедшие обучение по программам интернатуры/ординатуры по одной из специальностей, "Общая врачебная практика (семейная медицина)"[1], врачи терапевты, врачи педиатры, врачи онкологи, врачи гериатры, врачи трансфузиологии, указанных в квалификационных требованиях к медицинским работникам с высшим образованием по специальности «Гематология».

**Трудовые действия (функции):**

А. *Оказание медицинской помощи пациентам с гематологическими заболеваниями:*

А/01.8 Проведение обследования пациентов в целях выявления заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, установление диагноза;

А/02.8 Выбор и назначение лечения пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, контроль его эффективности и безопасности;

А/03.8 Проведение и контроль эффективности медицинской реабилитации при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, в том числе, при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации инвалидов;

А/04.8 Проведение и контроль эффективности мероприятий по первичной и вторичной профилактике заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения;

А/05.8 Оказание паллиативной медицинской помощи при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей;

А/06.8 Проведение медицинских экспертиз, медицинских осмотров диспансерного наблюдения в отношении пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей;

А/07.8 Проведение анализа медико-статистической информации, ведение медицинской документации, организация деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала;

А/08.8 Оказание медицинской помощи в экстренной форме.

В. *Оказание медицинской помощи пациентам с гематологическими заболеваниями с использованием противоопухолевой лекарственной терапии*:

В/01.8 Оказание медицинской помощи пациентам в экстренной форме;

В/02.8 Назначение и проведение обследования пациентов в целях выявления онкологического (гематологического) заболевания, его прогрессирования;

В/03.8 Назначение лечения и контроль его эффективности и безопасности пациентам с онкологическими (гематологическими) заболеваниями;

В/04.8 Реализация и контроль эффективности мероприятий медицинской реабилитации для пациентов с онкологическими (гематологическими) заболеваниями, в том числе при реализации

индивидуальных программ реабилитации и абилитации инвалидов;

В/05.8 Проведение медицинских освидетельствований и медицинских экспертиз в отношении пациентов с онкологическими (гематологическими) заболеваниями;

В/06.8 Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения.

Планируемые результаты обучения вытекают из квалификационной характеристики врача-гематолога, установленной приказом Минздравсоцразвития России от 23 июля 2010 г. № 541н г. «Об утверждении Единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих» (раздел «Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения»).

Универсальные компетенции (далее – УК):

- готовностью к управлению коллективом, толерантно воспринимать социальные, этнические, конфессиональные и культурные различия (УК-1);
- способность и готовность формировать у пациентов и членов их семей мотивацию, направленную на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих (УК-2);
- способностью и готовностью к логическому и аргументированному анализу, ведению дискуссии, находить и принимать ответственные решения в условиях различных мнений и в рамках своей профессиональной компетенции врача-гематолога (УК-3);
- способностью и готовностью осуществлять свою деятельность с учетом принятых в обществе моральных и правовых норм, соблюдать правила врачебной этики, законы и нормативные правовые акты по работе с конфиденциальной информацией, сохранять врачебную тайну (УК-4).

Профессиональные компетенции (далее – ПК):

<u>в диагностической деятельности</u>:

- способностью и готовностью к постановке диагноза на основании диагностического исследования при гематологической патологии (ПК-1);
- способность анализировать закономерности функционирования отдельных органов и систем в разных возрастных группах, использовать знания анатомо-физиологических основ, применяемых методик клинико-иммунологического обследования и оценки функционального состояния организма пациентов для своевременной диагностики гематологических заболеваний и патологических процессов системы крови (ПК-2);
- способностью и готовностью выявлять у пациентов основные патологические симптомы и синдромы гематологических заболеваний, используя знания основ медикобиологических и клинических дисциплин с учетом законов течения патологии по органам, системам и организма в целом,

анализировать закономерности функционирования органов и систем при гематологических заболеваниях и патологических процессах, использовать алгоритм постановки диагноза (основного, сопутствующего, осложнений) с учетом Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ), выполнять основные диагностические мероприятия по выявлению неотложных и угрожающих жизни состояний при гематологической патологии (ПК-3);

в лечебной деятельности:

- способностью и готовностью выполнять основные лечебные мероприятия при заболеваниях кроветворных органов среди пациентов той или иной группы нозологических форм, способных вызвать тяжелые осложнения и (или) летальный исход (особенности заболеваний нервной, иммунной, сердечно-сосудистой, эндокринной, дыхательной, пищеварительной, мочеполовой систем и крови); своевременно выявлять жизнеопасные нарушения при острых и хронических гематологических заболеваниях, использовать методики их немедленного устранения, осуществлять противошоковые мероприятия (ПК-4);

- способностью и готовностью назначать адекватное лечение в соответствии с поставленным диагнозом, осуществлять алгоритм выбора медикаментозной и немедикаментозной терапии пациентам с заболеваниями системы крови (ПК-5); в реабилитационной деятельности:

- - способностью и готовностью применять различные реабилитационные мероприятия (медицинские, социальные, психологические) при наиболее распространенных патологических состояниях и повреждениях кроветворения (ПК-6);

- - способностью и готовностью применять и давать рекомендации по выбору оптимального режима в период реабилитации гематологических больных (двигательной активности в зависимости от морфофункционального статуса), определять показания и противопоказания к назначению средств лечебной физиотерапии и фитотерапии (ПК-7);

в профилактической деятельности:

- способностью и готовностью применять современные методики медикостатистического анализа информации о показателях здоровья (взрослого населения и подростков на уровне различных подразделений медицинских организаций) в целях разработки научно обоснованных мер по улучшению и сохранению здоровья населения (ПК-8);

- способностью и готовностью проводить оценку медико-социальных факторов в развитии болезней органов кроветворения, проводить их коррекцию, осуществлять профилактические мероприятия по предупреждению болезней крови, проводить санитарно-просветительскую работу по гигиеническим вопросам в целях разработки научно обоснованных мер по улучшению и сохранению здоровья населения (ПК-9);

- способностью и готовностью использовать нормативную документацию, принятую в здравоохранении (законы Российской Федерации, технические регламенты, международные и национальные клинические

рекомендации, приказы, международную систему единиц (СИ), действующие международные классификации), а также документацию для оценки качества и эффективности работы медицинских организаций (ПК-10);

- способностью и готовностью использовать знания организационной структуры гематологической службы, анализировать показатели работы по специальности гематология, проводить оценку эффективности современных медико-организационных и социально-экономических технологий при оказании медицинских услуг пациентам гематологического профиля (ПК-11).
- способность проводить оценку эффективности современных технологий (морфологических, молекулярно-генетических, эндоскопических, иммунологических, функциональных исследований) при оказании помощи больным с заболеваниями органов кроветворения (ПК-12);
- способностью и готовностью использовать новые лекарственные препараты и новые способы их доставки при лечении гематологических больных в соответствии с поставленным диагнозом (ПК-13)

**По окончании обучения врач-гематолог должен знать:**

- законодательство Российской Федерации и директивные документы, определяющие деятельность органов и учреждений в сфере здравоохранения;
- профессиональные компетенции врача-гематолога1;
- правила врачебной этики;
- основные достижения, проблемы и тенденции развития гематологии в России и за рубежом, современные подходы к терапии заболеваний крови;
- современные данные об этиологии и патогенезе основных патологических состояний и ведущих нозологических форм в гематологии;
- организацию гематологической помощи в стране, организацию скорой и неотложной помощи;
- показатели смертности от основных заболеваний и мероприятия по их снижению у пациентов гематологического профиля;
- Международную статистическую классификацию болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ);
- клинические, современные морфологические, молекулярно-генетические функциональные, лабораторные, радиологические, эндоскопические, ультразвуковые и другие методы исследования органов кроветворения;
- основные вопросы нормальной и патологической анатомии, нормальной и патологической физиологии, взаимосвязь функциональных систем организма и уровни их регуляции у больных гематологического профиля;
- основы водно-электролитного обмена, кислотно-щелочной баланс, возможные типы их нарушений и принципы лечения;
- особенности течения и лечения гематологической патологии в зависимости от возраста больного, этиологического фактора, реактивности организма, сопутствующих заболеваний, при хроническом алкоголизме и наркомании;

- особенности течения и лечения гематологической патологии в период беременности и лактации;
- основы фармакотерапии в гематологической клинике, фармакодинамику и фармакокинетику основных групп лекарственных средств, осложнения, вызванные применением лекарств, методы их коррекции;
- организацию службы интенсивной терапии и реанимации в гематологической практике, оборудование палат интенсивной терапии и реанимации;
- основы немедикаментозной терапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля, показания и противопоказания к санаторно-курортному лечению;
- основы рационального питания здоровых лиц, принципы диетотерапии гематологической больных;
- современные методики медико-статистического анализа; нормативную документацию, принятую в здравоохранении (законы Российской Федерации, технические регламенты, международные и национальные клинические рекомендации, приказы, международную систему единиц (СИ), действующие международные классификации);
- принципы и методы формирования здорового образа жизни у населения.
- МСЭ при заболеваниях гематологической профиля.

**По окончании обучения врач-гематолог должен уметь:**

- организовать работу в соответствии с действующим законодательством Российской Федерации;
- получать исчерпывающую информацию о заболевании с соблюдением правил врачебной этики, принятых в обществе моральных и правовых норм, конфиденциальности полученной информации и, сохранения врачебной тайны;
- применять объективные методы обследования больного, выявлять общие и специфические признаки заболевания, особенно в случаях; требующих неотложной помощи или интенсивной терапии;
- формулировать гематологический диагноз; составлять план обследования больного с использованием современных лабораторных и инструментальных методов исследования; проводить необходимые клинико-морфологические, молекулярно-генетические, инструментальные исследования; определять показания для госпитализации; показания и противопоказания к хирургическому лечению и тактику ведения больного в послеоперационном периоде;
- интерпретировать результаты исследований: клинико-морфологических, молекулярно-генетических, лабораторных, рентгенологических, функциональных и других методов обследования; проводить дифференциальную диагностику, обосновывать клинический

гематологический диагноз, схему, план и тактику ведения гематологического больного;

- оценивать тяжесть состояния больного, принимать необходимые меры для выведения больного из этого состояния, определять объем и последовательность реанимационных мероприятий, оказывать необходимую срочную помощь, в том числе при следующих неотложных состояниях;
- назначать лечение при гематологической патологии с учетом национальных и международных стандартов и рекомендаций; подбирать индивидуальные программы терапии; оценивать эффективность назначаемого лечения;
- определять вопросы трудоспособности гематологического больного (временной или стойкой), показания к переводу на другую работу;
- определять показания и противопоказания к назначению средств лечебной физкультуры, физиотерапии, рефлексотерапии, фитотерапии;
- проводить санитарно-просветительную работу среди больных и населения, диспансеризацию и реабилитацию гематологических больных;
- оформлять медицинскую документацию, предусмотренную законодательством; анализировать показатели работы их структурных подразделений по специальности гематология.

## 3. **УЧЕБНО-ТЕМАТИЧЕСКИЙ ПЛАН**

дополнительной профессиональной программы профессиональной переподготовки врачей по специальности «Гематология»

| КОД | Наименование разделов дисциплин и тем | Всего часов | В том числе | | | Форма контроля |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | лекции | оск | ПС, СЗ ,ЛЗ | |
| 1 | **Общие вопросы гематологии** | **26** | **22** | | **6** | |
| 1.1. | Организационные основы гематологической службы. Современное состояние гематологии и трансфузиологии, ближайшие перспективы. | 6 | 6 | - | - | Текущий контроль (тестирование) |
| 1.2 | Эпидемиология болезней крови. Методика оценки заболеваемости и смертности населения. | 6 | 6 | - | - | Текущий контроль (тестирование) |
| 1.3 | Нормальное кроветворение. Современные представления о регуляции кроветворения. | 14 | 8 | - | 6 | Текущий контроль (тестирование) |
| | | | | | | |
| **2** | **Диагностика гемобластозов** | **78** | **34** | **-** | **44** | **зачет** |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 2.1 | Диагностика гемобластозов (принципы, диагностические алгоритмы, обзор методов) | 10 | 4 | - | 6 | Текущий контроль (тестирование) |
| 2.2 | Диагностика гемобластозов (цитология и иммуноцитохимия, (нормальная миело- и гемограмма). | 16 | 4 | - | 12 | Текущий контроль (тестирование) |
| 2.3 | Методы диагностики в гематологии. Методы цитогенетики и молекулярной генодиагностики в онкогематологии. Основы иммуноморфологии. Метод проточной иммуноцитофлюориметерии, методы молекулярной генетики и FISHанализа. | 16 | 8 | - | 8 | Текущий контроль (тестирование) |
| 2.4 | Иммуногистохимические исследования в онкогематологии и онкологии. | 4 | 4 | - | - | Текущий контроль (тестирование) |
| 2.5 | Диагностика гемобластозов (методы молекулярной генетики и FISH анализа). | 10 | 2 | - | 8 | Текущий контроль (тестирование) |
| 2.6 | Основы методов иммунофенотипирования. | 10 | 6 | - | 4 | Текущий контроль (тестирование) |
| 2.7 | Патоморфологические основы диагностики гемобластозов | 12 | 6 | - | 6 | Текущий контроль |
| **3** | **Острые лейкозы** | **44** | **26** | **-** | **18** | **зачет** |
| 3.1 | Современные представления об этиологии и патогенезе опухолевых заболеваний крови. | 4 | 4 | - | - | Текущий контроль (тестирование) |
| 3.2 | Острые лейкозы. Клинические проявления, методы диагностики. Подходы к терапии. | 14 | 12 | - | 2 | Текущий контроль (тестирование) |
| 3.3 | Острые лейкозы. Программное лечение. | 12 | 4 | - | 8 | Текущий контроль (тестирование) |
| 3.4 | Антибактериальная терапия в условиях иммунодепрессии и нейтропении. | 14 | 6 | - | 8 | Текущий контроль (тестирование) |
| **4** | **Миелопролиферативный синдром** | **56** | **16** | **-** | **40** | **зачет** |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 4.1 | Миелопролиферативные заболевания. Хронический миелолейкоз, классификация, стадии, бластный криз. Современная диагностика и терапевтическая тактика. | 28 | 8 | - | 20 | Текущий контроль (тестирование) |
| 4.2 | Ph-негативные миелопролиферативные заболевания. Истинная полицитемия. Первичный миелофиброз. Эссенциальная тромбоцитемия. Этиология, патогенез, дифференциальная диагностика, подходы к терапии. | 28 | 8 | - | 20 | Текущий контроль (тестирование) |
| **5** | **Лимфопролиферативный синдром** | **74** | **30** | **-** | **44** | **зачет** |
| 5.1 | Неходжкинские злокачественные лимфомы. Классификация. Вклеточные НХЗЛ: клинические варианты опухолевой прогрессии. Агрессивные лимфомы. Диагностика, лечение. | 20 | 8 | - | 12 | Текущий контроль (тестирование) |
| 5.2 | Т-клеточные лимфомы. Классификация. Гистологические и цитологические критерии, особенности клинических проявлений. Лечение. | 12 | 6 | - | 6 | Текущий контроль (тестирование) |
| 5.3 | Индолентные лимфомы: мелкоклеточные, MATL-лимфомы, диагностика, лечение. | 20 | 8 | - | 12 | Текущий контроль (тестирование) |
| 5.4 | Хронический лимфолейкоз классификация, лечение. | 10 | 4 | - | 6 | Текущий контроль (тестирование) |
| 5.5 | Лимфома Ходжкина. Классификация. Диагностика. Современная терапевтическая тактика. Таргетная терапия. | 12 | 4 | - | 8 | Текущий контроль (тестирование) |
| **6** | **Моноклональные парапротеинемии** | **22** | **8** | **-** | **14** | **зачет** |
| 6.1 | Парапротеинемические гемобластозы. Миеломная болезнь. Болезнь тяжелых цепей. Программы лечение миеломной болезни. | 12 | 4 | - | 8 | Текущий контроль (тестирование) |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | Таргетная терапия. | | | | | |
| 6.2 | Макроглобулинемия Вальденстрема. Классификация. Диагностика. Современная терапевтическая тактика. | 10 | 4 | - | 6 | Текущий контроль (тестирование) |
| **7** | **Анемии и цитопении** | **90** | **32** | **-** | **58** | **зачет** |
| 7.1 | Анемический синдром. Классификация. Железодефицитная анемия. Этиология, патогенез. Диагностика, дифференциальный диагноз железодефицитных анемий. Лечение. | 18 | 6 | - | 12 | Текущий контроль (тестирование) |
| 7.2 | В12 -, фолиево-дефицитная анемия. Патогенез, дифференциальная диагностика, лечение. | 6 | 2 | - | 4 | Текущий контроль (тестирование) |
| 7.3 | Гемолитические анемии, классификация, морфологические критерии врожденных изменений эритрона. Приобретенные гемолитические анемии. Диагностика и лечение. | 16 | 4 | | 12 | Текущий контроль (тестирование) |
| 7.4 | Анемия хронических заболеваний. Диагностика, лечение. Анемии у пожилых людей. ЭПО-зависимые анемии. Гемохроматоз. Клиника. Диагностика. Лечение. | 14 | 8 | - | 6 | Текущий контроль (тестирование) |
| 7.5 | Депрессия кроветворения: апластическая анемия. Диагностика, лечение. Агранулоцитоз, лейкопения. | 18 | 6 | - | 12 | Текущий контроль (тестирование) |
| 7.6 | МДС (первичный и вторичный). Дифференциальный диагноз. Подходы к терапии | 18 | 6 | - | 12 | Текущий контроль (тестирование) |
| **8** | **Физиология и патология гемостаза** | **56** | **24** | | **32** | **зачет** |

| | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| 8.1 | Современные представлении о физиологии гемостаза. Методы лабораторной диагностики в гемостазиологии. | 12 | 6 | - | 6 | Текущий контроль (тестирование) |
| 8.2 | Патология тромбоцитарного звена гемостаза. Тромбоцитопении. Тромбоцитопатии. | 14 | 6 | - | 8 | Текущий контроль (тестирование) |
| 8.3 | Коагулопатии. Гемофилии. | 12 | 4 | | 8 | Текущий контроль (тестирование) |
| 8.4 | ДВС. Современная антикоагулянтная терапия, дезагрегантная терапия. | 16 | 8 | - | 8 | Текущий контроль (тестирование) |
| 9 | Неотложные состояние в гематологии. Гиповолемический шок. ЛСН. | **32** | - | **32** | - | **зачет** |
| 10 | Порядки и стандарты оказания медицинской помощи | **6** | 6 | - | - | **зачет** |
| 11 | Нутритивная поддержка при критических состояниях | **8** | 4 | 0 | 4 | **зачет** |
| 12 | Юридические основы деятельности врача | **6** | 6 | 0 | 0 | **зачет** |
| 13 | Отработка практических навыков базисных диагностических манипуляций в Симуляционном центре ВолГМУ<br>- стернальная пункция,<br>- трепанобиопсия,<br>пункция лимфоузла | **70** | 8<br><br><br>2<br>4<br>2 | 62<br><br><br>20<br>22<br>20 | 0 | **зачет** |
| | **Итоговая аттестация** | **8** | **–** | | | Экзамен |
| | **Всего** | **576** | **216** | **98** | **354** | |

## *Модуль 1.*

## *Клиническая профессиональная подготовка*

**Рабочая программа учебного модуля «Гематология: Физиология кроветворения. Современные методы диагностики в гематологии. Острые лейкозы в гематологии: современная диагностика, протоколы лечения, прогноз».**

**Раздел 1**

| Код | Наименования тем, элементов и подэлементов |
|---|---|
| **1.1** | **Организационные основы гематологической службы. Современное состояние гематологии и трансфузиологии, ближайшие перспективы.** |
| **1.2** | **Эпидемиология болезней крови. Методика оценки заболеваемости и смертности населения.** |
| **1.3** | **Нормальное кроветворение. Современные представления о регуляции кроветворения.** |
| 1.3.1 | История открытия системы кроветворения. А.А.Максимов – создатель унитарной теории кроветворения. |
| 1.3.2 | Эмбриогенез кроветворных органов. |
| 1.3.3 | Клеточные основы гемопоэза. |
| 1.3.4 | Стволовые кроветворные клетки. |
| 1.3.5 | Молекулярно-генетические свойства ранних предшественников основных ростков гемопоэза. |
| 1.3.6 | Органы кроветворения. |
| 1.3.7 | Морфология и функции центральных органов кроветворения. |
| 1.3.8 | Морфология и функции периферических органов кроветворения. |
| 1.3.9 | Основы клеточной и гуморальной регуляции системы гемопоэза. |
| 1.3.10 | Внеклеточные механизмы регуляции кроветворения. |
| 1.3.11 | Внутриклеточные механизмы регуляции кроветворения. |
| 1.3.12 | Основы лабораторной диагностики состояния гемопоэза |
| 1.3.13 | Общий анализ крови - структура современной гемограммы, автоматизированная гемограмма. |
| 1.3.14 | Миелограмма – структура и принципы анализа клеточных показателей гемопоэза. |
| 1.3.15 | Современные молекулярные и генетические методы диагностики |

| | |
|---|---|
| | (цитогенетика, FISH-анализ, РТ-ПЦР, методы иммуноблоттинга). |
| | |
| 1.4.5 | Цитогенетическй анализ физиологии гемостаза. |
| 1.4.6 | Локальные и глобальные тесты (тест тромбодинамики и тромбоэластография). |
| **1.5** | **Дифференциальная диагностика гематологических синдромов** |
| **1.5.1** | **Гематологический синдром** |
| 1.5.1.1. | Принципы дифференциального диагноза, диагностические алгоритмы, обзор методов |
| **1.5.2** | **Анемический синдром.** |
| 1.5.2.1 | Гипохромные анемии (ЖДА, талассемия) |
| 1.5.2.2 | Макроцитарные ($B_{12}$ –дефицитная анемия, фолиефодефицитная анемия) |
| 1.5.2.3 | Анемия хронического заболевания, эритропоэтинзависимые анемии |
| 1.5.2.4 | Нормоцитарные анемии (гемолитические анемии, гипопластические анемии) |
| 1.5.2.5 | Анемии, обусловленные генетическими факторами (гемоглобинопатии, мембранопатии) |
| **1.5.3** | **Гиперпластические синдромы при гемобластозах** |
| 1.5.3.1 | Лимфопролиферативный синдром. |
| 1.5.3.2 | Миелопролиферативный синдром. |
| 1.5.3.3 | Парапротеинемический синдром. |
| **1.5.4** | **Лейкемоидные реакции крови.** |
| 1.5.4.1 | Миелоидный тип (нейтрофильный, эозинофильный) |
| 1.5.4.2 | Лимфоцитарный тип |
| 1.5.4.3 | Моноцитарный типы, гемофагоцитарные синдромы |
| **1.5.4** | **Миелодипластические синдромы.** |
| **1.5.5** | **Агранулоцитарные синдромы и аплазия кроветворения** |
| **1.5.6** | **Геморрагические синдромыи, кожные типы кровоточивости,** |
| 1.5.6.1 | Петехально-синячковый тип кровоточивости |
| 1.5.6.2 | Гематомный тип кровоточивости |
| 1.5.6.3 | Васкулитный тип кровоточивости |
| 1.5.6.4 | Микроангиоматозный тип кровоточивости |
| 1.5.6.5 | Смешанный тип кровоточивости |
| **1.5.7** | **Тромботические синдромы** |
| 1.5.7.1 | тромбофилии |
| 1.5.7.2 | микроангиопатии (ТТП, МАГА и др.) |

## Раздел 2
## Общая гематология

| | |
|---|---|
| **Код** | **Наименования тем, элементов и подэлементов** |
| 2.1 | Принципы, методы и алгоритмы клинического обследования больных с заболеваниями крови и реактивными состояниями кроветворения. |
| 2.2 | Принципы дифференциальной диагностики в гематологии. |
| 2.3 | Эпидемиология болезней крови. Методика оценки заболеваемости и смертности населения. |
| 2.4 | Этиология и патогенез опухолевых заболеваний крови (гемобластозов). ВОЗ-классификация опухолей кроветворной системы. |

## Раздел 3
## Диагностика гемобластозов

| **Код** | **Наименования тем, элементов и подэлементов** |
|---|---|
| 3.1 | Диагностика гемобластозов (принципы, диагностические алгоритмы, обзор методов). |
| 3.2 | Диагностика гемобластозов (цитология и иммуноцитохимия, (нормальная миело- и гемограмма). |
| 3.3 | Методы диагностики в гематологии. Методы цитогенетики и молекулярной генодиагностики в онкогематологии. Основы иммуноморфологии. Метод проточной иммуноцитофлюориметерии, методы молекулярной генетики и FISH-анализа. |
| 3.4 | Иммуногистохимические исследования в онкогематологии и онкологии. |
| 3.5 | Диагностика гемобластозов (методы молекулярной генетики и FISH-анализа). |
| 3.6 | Основы методов иммуногистохимии. |
| 3.7 | Патоморфологические основы диагностики гемобластозов. |

## Раздел 4
## Острые лейкозы

| **Код** | **Наименования тем, элементов и подэлементов** |
|---|---|
| **4.1** | Современные представления об этиологии и патогенезе опухолевых заболеваний крови. |
| **4.2** | Острые лейкозы. Клинические проявления, методы диагностики. Подходы к терапии. |
| **4.3** | Острые лейкозы. Программное лечение. |
| **4.4** | Антибактериальная терапия в условиях иммунодепрессии и нейтропении. |
| **4.5** | Неотложные состояние в гематологии. |

## Раздел 5
## Миелопролиферативный синдром

| Код | Наименования тем, элементов и подэлементов |
|---|---|
| **5.1** | Миелопролиферативные заболевания. Хронический миелолейкоз, классификация, стадии, бластный криз. Современная диагностика и терапевтическая тактика. |
| **5.2** | Ph-негативные миелопролиферативные заболевания. Истинная полицитемия. Первичный миелофиброз. Эссенциальная тромбоцитемия. Этиология, патогенез, дифференциальная диагностика, подходы к терапии. |

## Раздел 6
## Лимфопролиферативный синдром

| Код | Наименования тем, элементов и подэлементов |
|---|---|
| 6.1 | Неходжкинские злокачественные лимфомы. Классификация. В-клеточные НХЗЛ: клинические варианты опухолевой прогрессии. Агрессивные лимфомы. Диагностика, лечение. |
| 6.2 | Т-клеточные лимфомы. Классификация. Гистологические и цитологические критерии, особенности клинических проявлений. Лечение. |
| 6.3 | Индолентные лимфомы: мелкоклеточные, MATL-лимфомы, диагностика, лечение. |
| 6.4 | Хронический лимфолейкоз классификация, лечение. |
| 6.5 | Лимфома Ходжкина. Классификация. Диагностика. Современная терапевтическая тактика. Таргетная терапия. |

## Раздел 7
## Моноклональные парапротеинемии

| Код | Наименования тем, элементов и подэлементов |
|---|---|
| **7.1** | Парапротеинемические гемобластозы. Миеломная болезнь. Болезнь тяжелых цепей. Программы лечение миеломной болезни. Таргетная терапия. |
| **7.2** | Макроглобулинемия Вальденстрема. Классификация. Диагностика. Современная терапевтическая тактика. |

## Раздел 8
## Анемии и цитопении

| Код | Наименования тем, элементов и подэлементов |
|---|---|
| **8.1** | Анемический синдром. Классификация. Железодефицитная анемия. Этиология, патогенез. Диагностика, дифференциальный диагноз железодефицитных анемий. Лечение. |
| **8.2** | В12 -, фолиево-дефицитная анемия. Патогенез, дифференциальная диагностика, лечение. |
| **8.3** | Гемолитические анемии, классификация, морфологические критерии врожденных изменений эритрона. Приобретенные гемолитические анемии. Диагностика и лечение. |
| **8.4** | Анемия хронических заболеваний. Диагностика, лечение. Анемии у пожилых людей. ЭПО-зависимые анемии. Гемохроматоз. Клиника. Диагностика. Лечение. |
| **8.5** | Депрессия кроветворения: апластическая анемия. Диагностика, лечение.<br><br>Агранулоцитоз, лейкопения. |
| **8.6** | МДС (первичный и вторичный). Дифференциальный диагноз. Подходы к терапии |

## Раздел 9
## Физиология и патология гемостаза

| Код | Наименования тем, элементов и подэлементов |
|---|---|
| **9.1** | Современные представлении о физиологии гемостаза.<br><br>Методы лабораторной диагностики в гемостазиологии. |
| **Код** | Наименования тем, элементов и подэлементов |
| **9.2** | Патология тромбоцитарного звена гемостаза. Тромбоцитопении. Тромбоцитопатии. |
| **9.3** | Коагулопатии. Гемофилии. |
| **9.4** | ДВС. Современная антикоагулянтная терапия, дезагрегантная терапия. |

## *Модуль 2.*

## *Вопросы реанимации и интенсивной терапии.*

| Код | Наименования тем, элементов и подэлементов |
|---|---|
| **1.1** | Неотложные состояние в гематологии. Гиповолемический шок. |
| **1.2** | Легочно-сердечная реанимация у гематологических больных |
| **1.2.1** | - острая сердечная недостаточность;<br>- шок;<br>-нарушения сердечного ритма и проводимости с нестабильной гемодинамикой;<br>- тяжелый приступ удушья и астматический статус;<br>- гипергликемическая кома |
| **1.3** | Неотложные состояния в трансфузиологии |
| **1.4.** | Порядки и стандарты оказания неотложной медицинской помощи |
| **1.5** | Нутритивная поддержка при критических состояниях |
| **1.6** | Юридические основы деятельности врача при неотложной помощи в онкогематологии |

## *Модуль 3.*

## *Общественное здоровье и здравоохранение.*

| Код | Наименования тем, элементов и подэлементов |
|---|---|
| 3.1 | Медицинские осмотры, медицинские экспертизы, диспансерное наблюдение пациента с заболеваниями органов кроветворения и крови |
| 3.1.1 | Законодательные и иные правовые акты Российской Федерации, регламентирующие порядки проведения медицинских осмотров, медицинских экспертиз, диспансерного наблюдения пациента с заболеваниями органов кроветворения и крови |
| 3.1.2. | Порядок выдачи листков нетрудоспособности, в том числе в электронном виде |
| 3.1.3 | Особенности оформления документов при различных видах временной нетрудоспособности |
| 31.4 | Порядок выдачи листка нетрудоспособности для санаторно-курортного лечения и медицинской реабилитации |
| 3.1.5 | Ответственность за нарушение порядка выдачи и оформления документов, |

| | |
|---|---|
| | удостоверяющих временную нетрудоспособность |
| 3.1.6 | Порядки проведения отдельных видов медицинских экспертиз, медицинских осмотров, в том числе предварительных и периодических |

## *Примерная тематика лекций*

| № п/п | Тема лекции | Содержание лекции (указываются коды разделов и тем, обеспечивающие содержание лекции) | Формируемые компетенции (указываются шифры компетенций) |
|---|---|---|---|
| 1. | Организационные основы гематологической службы.<br>Современное состояние гематологии и трансфузиологии, ближайшие перспективы. | **12, 13,15, 16,17** | **УК-2, 3, ПК7,10,11** |
| 2. | Эпидемиология болезней крови. Методика оценки заболеваемости и смертности населения. | **4,5,6,7,8,11,14** | **УК-1, ПК-1,2, 3,4,9** |
| 3. | Нормальное кроветворение. Современные представления о регуляции кроветворения. | **1** | **ПК-5** |
| 4. | Диагностика гемобластозов (принципы, диагностические алгоритмы, обзор методов) | **1** | **ПК-5** |
| 5. | Методы диагностики в гематологии.<br>Методы цитогенетики и молекулярной генодиагностики в онкогематологии. Основы иммуноморфологии. | **1** | **ПК-5** |

| | | | |
|---|---|---|---|
| | Метод проточной иммуноцитофлюориметерии, методы молекулярной генетики и FISHанализа. | | |
| 6. | Иммуногистохимические исследования в онкогематологии и онкологии. | **1** | **ПК-5** |
| 7. | Основы методов иммуногистохимии. | **1** | **ПК-5** |
| 8 | Патоморфологические основы диагностики гемобластозов. | 1 | ПК-5 |
| 9. | Современные представления об этиологии и патогенезе опухолевых заболеваний крови. | 1 | ПК-5 |
| 10. | Острые лейкозы. Клинические проявления, методы диагностики. Подходы к терапии. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 11. | Антибактериальная терапия в условиях иммунодепрессии и нейтропении. | 2 | ПК-6 |
| 12. | Миелопролиферативные заболевания. Хронический миелолейкоз, классификация, стадии, бластный криз. Современная диагностика и терапевтическая тактика. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 13. | Ph-негативные миелопролиферативные заболевания. Истинная полицитемия. Первичный миелофиброз. Эссенциальная тромбоцитемия. Этиология, патогенез, дифференциальная диагностика, подходы к терапии. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 14. | Неходжкинские злокачественные лимфомы. Классификация. Вклеточные НХЗЛ: клинические варианты опухолевой прогрессии. Агрессивные лимфомы. Диагностика, лечение. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 15. | Т-клеточные лимфомы. Классификация. Гистологические и цитологические критерии, | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |

| | | | |
|---|---|---|---|
| | особенности клинических проявлений. Лечение. | | |
| 16. | Индолентные лимфомы: мелкоклеточные, MATL-лимфомы, диагностика, лечение. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |

| | | | |
|---|---|---|---|
| 17. | Лимфома Ходжкина. Классификация. Диагностика. Современная терапевтическая тактика. Таргетная терапия. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 18. | Парапротеинемические гемобластозы. Миеломная болезнь. Болезнь тяжелых цепей. Программы лечение миеломной болезни. Таргетная терапия. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 19. | Макроглобулинемия Вальденстрема. Классификация. Диагностика. Современная терапевтическая тактика. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 20. | Анемический синдром. Классификация. Железодефицитная анемия. Этиология, патогенез. Диагностика, дифференциальный диагноз железодефицитных анемий. Лечение. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 21. | В12 -, фолиево-дефицитная анемия. Патогенез, дифференциальная диагностика, лечение. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 22. | Гемолитические анемии, классификация, морфологические критерии врожденных изменений эритрона. Приобретенные гемолитические анемии. Диагностика и лечение. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 23. | Анемия хронических заболеваний. Диагностика, лечение. Анемии у пожилых людей. ЭПО-зависимые анемии. Гемохроматоз. Клиника. Диагностика. Лечение. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| № п/п | Тема лекции | Содержание лекции (указываются коды разделов и тем, обеспечивающие содержание лекции) | Формируемые компетенции (указываются шифры компетенций) |
| 24. | Депрессия кроветворения: апластическая анемия. Диагностика, лечение. Агранулоцитоз, лейкопения. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 25. | МДС (первичный и вторичный). Дифференциальный диагноз. Подходы к терапии | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |

| | | | |
|---|---|---|---|
| 26. | Современные представлении о физиологии гемостаза.<br>Методы лабораторной диагностики в гемостазиологии. | 1 | ПК-5 |
| 27. | Патология тромбоцитарного звена гемостаза. Тромбоцитопении.<br>Тромбоцитопатии. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 28. | Коагулопатии. Гемофилии. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 29. | ДВС. Современная антикоагулянтная терапия, дезагрегантная терапия. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 30 | Порядки и стандарты оказания медицинской помощи | 15,16 | ПК-10, 11 |
| 31 | Нутритивная поддержка при критических состояниях | 17 | ПК-7 |
| 32 | Юридические основы деятельности врача | 15 | ПК-10 |

## Примерная тематика семинарских занятий

| № п/п | Тема практических занятий | Содержание практического занятия (указываются коды разделов и тем, обеспечивающие содержание практического занятия) | Формируемые компетенции (указываются шифры компетенций) |
|---|---|---|---|
| 1. | Диагностика гемобластозов (цитология и иммуноцитохимия, (нормальная миело- и гемограмма). | 1 | ПК-5 |
| 2. | Диагностика гемобластозов (методы молекулярной генетики и FISH-анализа). | 1 | ПК-5 |
| 3 | Основы методов иммуногистохимии. | 1 | ПК-5 |
| 4. | Патоморфологические основы диагностики гемобластозов. | 1 | ПК-5 |
| 5. | Острые лейкозы. Программное лечение. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |

| | | | |
|---|---|---|---|
| 6. | Антибактериальная терапия в условиях иммунодепрессии и нейтропении. | 9 | ПК-6 |
| 7. | Миелопролиферативные заболевания. Хронический миелолейкоз, классификация, стадии, бластный криз. Современная диагностика и терапевтическая тактика. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 8. | Ph-негативные миелопролиферативные заболевания. Истинная полицитемия. Первичный миелофиброз. Эссенциальная тромбоцитемия. Этиология, патогенез, дифференциальная диагностика, подходы к терапии. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 9. | Неходжкинские злокачественные лимфомы. Классификация. В-клеточные НХЗЛ: клинические варианты опухолевой прогрессии. Агрессивные лимфомы. Диагностика, лечение. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 10. | Т-клеточные лимфомы. Классификация. Гистологические и цитологические критерии, особенности клинических проявлений. Лечение. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 11. | Индолентные лимфомы: мелкоклеточные, MATL-лимфомы, диагностика, лечение. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 12. | Хронический лимфолейкоз классификация, лечение. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 13. | Лимфома Ходжкина. Классификация. Диагностика. Современная терапевтическая тактика. Таргетная терапия. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 14. | Парапротеинемические гемобластозы. Миеломная болезнь. Болезнь тяжелых | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| | цепей. Программы лечение миеломной болезни. Таргетная терапия. | | |
| 15. | Макроглобулинемия Вальденстрема. Классификация. Диагностика. Современная терапевтическая тактика. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 16. | Анемический синдром. Классификация. Железодефицитная анемия. Этиология, патогенез. Диагностика, дифференциальный диагноз железодефицитных анемий. Лечение. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 17. | В12 -, фолиево-дефицитная анемия. Патогенез, дифференциальная диагностика, лечение. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |

| | | | |
|---|---|---|---|
| 18 | Гемолитические анемии, классификация, морфологические критерии врожденных изменений эритрона. Приобретенные гемолитические анемии. Диагностика и лечение. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 19. | Анемия хронических заболеваний. Диагностика, лечение. Анемии у пожилых людей. ЭПО-зависимые анемии.<br>Гемохроматоз. Клиника. Диагностика.<br>Лечение. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 20. | Депрессия кроветворения: апластическая анемия. Диагностика, лечение.<br>Агранулоцитоз, лейкопения. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 21. | МДС (первичный и вторичный). Дифференциальный диагноз. Подходы к терапии | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 22. | Современные представлении о физиологии гемостаза.<br><br>Методы лабораторной диагностики в гемостазиологии. | 1 | ПК-5 |
| 23. | Патология тромбоцитарного звена гемостаза. Тромбоцитопении. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| | Тромбоцитопатии. | | |
| 24 | Коагулопатии. Гемофилии. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 25. | ДВС. Современная антикоагулянтная терапия, дезагрегантная терапия. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 26 | Симуляционный курс.<br>Гиповолемический шок | 17 | ПК-7 |

## Примерная тематика практических занятий

| № п/п | Тема практических занятий | Содержание практического занятия (указываются коды разделов и тем, обеспечивающие содержание практического занятия) | Формируемые компетенции (указываются шифры компетенций) |
|---|---|---|---|
| 1. | Диагностика гемобластозов (цитология и иммуноцитохимия, (нормальная миело- и гемограмма). | 1 | ПК-5 |
| 2. | Диагностика гемобластозов (методы молекулярной генетики и FISH-анализа). | 1 | ПК-5 |
| 3 | Основы методов иммуногистохимии. | 1 | ПК-5 |
| 4. | Патоморфологические основы диагностики гемобластозов. | 1 | ПК-5 |
| 5. | Острые лейкозы. Программное лечение. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 6. | Антибактериальная терапия в условиях иммунодепрессии и нейтропении. | 9 | ПК-6 |
| 7. | Миелопролиферативные заболевания. Хронический миелолейкоз, классификация, стадии, бластный криз. Современная диагностика и терапевтическая тактика. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 8. | Ph-негативные миелопролиферативные заболевания. Истинная полицитемия. Первичный миелофиброз. Эссенциальная тромбоцитемия. Этиология, патогенез, дифференциальная диагностика, подходы к терапии. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 9. | Неходжкинские злокачественные лимфомы. Классификация. В-клеточные НХЗЛ: клинические варианты опухолевой прогрессии. Агрессивные лимфомы. Диагностика, лечение. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |
| 10. | Т-клеточные лимфомы. Классификация. Гистологические и цитологические критерии, особенности клинических проявлений. Лечение. | 1,2,3,9,10 | ПК-5, ПК-6, ПК-8 |

| | | | |
|---|---|---|---|
| **11.** | **Индолентные лимфомы: мелкоклеточные, MATL-лимфомы, диагностика, лечение.** | **1,2,3,9,10** | **ПК-5, ПК-6, ПК-8** |
| **12.** | **Хронический лимфолейкоз классификация, лечение.** | **1,2,3,9,10** | **ПК-5, ПК-6, ПК-8** |
| **13.** | **Лимфома Ходжкина. Классификация. Диагностика. Современная терапевтическая тактика. Таргетная** | **1,2,3,9,10** | **ПК-5, ПК-6, ПК-8** |
| | **терапия.** | | |
| **14.** | **Парапротеинемические гемобластозы. Миеломная болезнь. Болезнь тяжелых цепей. Программы лечение миеломной болезни. Таргетная терапия.** | **1,2,3,9,10** | **ПК-5, ПК-6, ПК-8** |
| **15.** | **Макроглобулинемия Вальденстрема. Классификация. Диагностика. Современная терапевтическая тактика.** | **1,2,3,9,10** | **ПК-5, ПК-6, ПК-8** |
| **16.** | **Анемический синдром. Классификация. Железодефицитная анемия. Этиология, патогенез. Диагностика, дифференциальный диагноз железодефицитных анемий. Лечение.** | **1,2,3,9,10** | **ПК-5, ПК-6, ПК-8** |
| **17.** | **B12 -, фолиево-дефицитная анемия. Патогенез, дифференциальная диагностика, лечение.** | **1,2,3,9,10** | **ПК-5, ПК-6, ПК-8** |
| **18** | **Гемолитические анемии, классификация, морфологические критерии врожденных изменений эритрона. Приобретенные гемолитические анемии. Диагностика и лечение.** | **1,2,3,9,10** | **ПК-5, ПК-6, ПК-8** |
| **19.** | **Анемия хронических заболеваний. Диагностика, лечение. Анемии у пожилых людей. ЭПО-зависимые анемии. Гемохроматоз. Клиника. Диагностика. Лечение.** | **1,2,3,9,10** | **ПК-5, ПК-6, ПК-8** |
| **20.** | **Депрессия кроветворения: апластическая анемия. Диагностика, лечение. Агранулоцитоз, лейкопения.** | **1,2,3,9,10** | **ПК-5, ПК-6, ПК-8** |
| **21.** | **МДС (первичный и вторичный). Дифференциальный диагноз. Подходы к терапии** | **1,2,3,9,10** | **ПК-5, ПК-6, ПК-8** |
| **22.** | **Современные представлении о физиологии гемостаза.**<br>**Методы лабораторной диагностики в гемостазиологии.** | **1** | **ПК-5** |

| | | | |
|---|---|---|---|
| **23.** | **Патология тромбоцитарного звена гемостаза. Тромбоцитопении.**<br>**Тромбоцитопатии.** | **1,2,3,9,10** | **ПК-5, ПК-6, ПК-8** |
| **24** | **Коагулопатии. Гемофилии.** | **1,2,3,9,10** | **ПК-5, ПК-6, ПК-8** |
| **25.** | **ДВС. Современная антикоагулянтная терапия, дезагрегантная терапия.** | **1,2,3,9,10** | **ПК-5, ПК-6, ПК-8** |
| **26** | **Симуляционный курс.**<br>**Гиповолемический шок** | **17** | **ПК-7** |

## Обучающий симуляционный курс

| Ситуации | Проверяемые трудовые функции | Симуляционное и вспомогательное оборудование | Расходные материалы | Задачи симуляции |
|---|---|---|---|---|
| **Базовая сердечно - легочная реанимация взрослых** | | | | |
| Сердечно - легочная реанимация с применением автоматического наружного дефибриллятора | А/01.8 Оказание медицинской помощи пациентам в экстренной форме. | Манекен взрослого для обучения СЛР с возможной компьютерной регистрацией результатов Учебный автоматический наружный дефибриллятор Мягкий коврик для обучающегося | Антисептик для обработки контактных поверхностей Запасные и сменные элементы для обеспечения работы манекена и учебного АНД | Демонстрация обучающимся умения на своем рабочем месте оказывать помощь пациенту без признаков жизни, выполнять мероприятия базовой сердечно - легочной реанимации (далее - СЛР), в том числе с использовани ем автоматическ ого наружного дефибриллято ра (далее - АНД), находящегося в доступности. |
| **Экстренная медицинская помощь** | | | | |
| Острый коронарный синдром (ОКС1), кардиогенный шок Острый | А/01.8 Оказание медицинской помощи пациентам в | Полноростовой манекен человека в возрасте старше 8 лет с возможностью имитации следующих | Шпатель одноразовой в упаковке Смотровые перчатки | Демонстрация обучающимся навыков обследования пациента с резким |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| коронарный синдром (ОКС2), отёк легких<br>Анафилактический шок (АШ)<br>Желудочно-кишечное кровотечение (ЖКК)<br>Бронхообструктивный синдром на фоне бронхиальной астмы (БОС)<br>Тромбоэмболия легочной артерии (ТЭЛА)<br>Спонтанный пневмоторакс (Обструктивный шок)<br>Гипогликемия<br>Гипергликемия<br>Острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК) | экстренной форме. | показателей:<br>1) имитация дыхательных звуков и шумов;<br>2) визуализация экскурсии грудной клетки;<br>3) имитация пульсации центральных и периферических артерий;<br>4) отображение заданной электрокардиограммы на медицинское оборудование;<br>*желательно:*<br>5) речевое сопровождение;<br>6) моргание глаз и изменение просвета зрачков;<br>7) имитация цианоза;<br>8) имитация аускультативной картины работы сердца, тонов/шумов сердца;<br>9) имитация потоотделения;<br>10) имитация изменения капиллярного наполнения и температуры кожных покровов;<br>11) имитация показателей сатурации, ЧСС через настоящий пульсоксиметр;<br>имитация показателей АД и температуры тела через симуляционный монитор пациента. | Одноразовая лицевая маска<br>Спиртовые салфетки<br>Шприц 2 мл с иглой 0,1-0,25 мм<br>Шприц 10 мл с иглой 0,25-0,6 мм<br>Шприц 20 мл с иглой 0,4-0,8 мм<br>Периферический венозный катетер (ПВК) 14, 18, 20, 22 G<br>Система для внутривенных инфузий<br>Пластырь для ПВК<br>Бинт нестерильный<br>Смазывающее вещество (лубрикант)<br>Раствор натрия хлорида 0,9% 500 мл<br>Раствор декстрозы 5% 200 мл<br>Раствор декстрозы 10% 400 мл<br>0,1% раствор эпинефрина 1 мг/мл<br>Раствор амиодарона 50 мг/мл<br>Таблетки ацетилсалициловой кислоты 100 мг<br>Таблетки клопидогреля 75 мг или таблетки тикагрелора 90 мг<br>Спрей изосорбида динитрат<br>Сальбутамол, раствор для ингаляций 2,5 мг - 10 небул<br>Ипратропия | ухудшением состояния в условиях амбулаторно-поликлинической медицинской организации (МО), умения использовать оснащение укладки экстренной медицинской помощи и распознавать остановку кровообращения с использованием при необходимости мануального дефибриллятора. |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| | | | бромид, раствор для ингаляций 500 мкг<br>Раствор 40% декстрозы<br>Раствор магния сульфата 250 мг/мл<br>Раствор атропина сульфат 1 мг/мл<br>Раствор дексаметазона 4 мг/мл, или раствор преднизолона 30 мг/мл, или раствор метилпреднизолона 30 мг/мл<br>Гидрокортизон (лиофилизат) 100 мг<br>Транексамовая кислота (Транексам) 50 мг/мл<br>Раствор урапидила 5 мг/мл<br>Раствор фуросемида 20 мг/2мл<br>Раствор гепарина 5000МЕ/мл<br>Раствор морфина гидрохлорида 1% (имитация)<br>Омепразол лиофилизат 40 мг | |
| **Врачебная манипуляция: внутривенная инъекция** | | | | |
| Проведение инъекционного внутривенного введения Аскорбиновой кислоты раствор для инъекций 5% 1 мл<br>Проведение инъекционного внутривенного введения Фуросемида 1% 2 мл<br>Проведение инъекционного | А/01.8 Оказание медицинской помощи пациентам в экстренной форме. | Фантом руки с возможностью выполнения внутривенных инъекций<br>Коробка для ампул с наклейкой для имитации ЛС<br>Ёмкость с кожным антисептиком (имитация)<br>Венозный жгут<br>Подушечка для забора крови<br>Бикс с ватными шариками<br>Ножницы<br>Пилочка для вскрытия ампул | Смотровые перчатки разных размеров<br>Одноразовая маска<br>Нестерильный бинт<br>Шприц с иглой<br>Дополнительная игла (доп. игла)<br>Стеклянная ампула дистиллированной воды с | Демонстрация обучающимся умения проводить внутривенное введение лекарственных средств, обеспечивая безопасность осуществления процедуры. |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| внутривенного введения Транексамовой кислоты раствор для инъекций 5% 2 мл<br>Проведение инъекционного внутривенного введения Диазепама 0,5% 2 мл | | Защитные очки<br>Закрепленный пакет для утилизации отходов класса А<br>Закрепленный пакет для утилизации отходов класса Б<br>Непрокалываемый контейнер для утилизации отходов класса Б<br>Контейнер для сбора мусора, образующегося на станции<br>Краситель имитация крови (порошок) | наклейкой для имитации ЛС<br>Лоток в крафт-пакете (условно одноразовый)<br>Пинцет в стерильной ѐмкости, в стерильном крафт-пакете (условно одноразовый)<br>Салфетка (условно одноразовая)<br>Бланк информированного добровольного согласия<br>Медицинская карта амбулаторного больного | |
| **Люмбальная пункция** | | | | |
| Проведение люмбальной пункции | А/01.8 Диагностика заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей. | Тренажёр для моделирования люмбальной пункции<br>Контейнер для утилизации отходов класса А<br>Контейнер для утилизации отходов класса Б<br>Защитные очки<br>Не прокалываемый контейнер для утилизации отходов класса Б<br>Раствор антисептика в стеклянной или пластмассовой емкости<br>Корцанг | Нестерильные перчатки разных размеров<br>Стерильные перчатки разных размеров<br>Халат стерильный (допускается имитация)<br>Маска медицинская<br>Шапочка медицинская<br>Игла для люмбальной пункции 20-22 G 3,5-8,9 см с мандреном в упаковке<br>Шприц объемом 10 мл<br>Флакон с анестетиком (имитация)<br>Пробирки<br>Ограничитель операционного поля<br>Ватные тампоны на палочке<br>Марлевая салфетка<br>Пластырная повязка | Демонстрация обучающимся навыка проведения люмбальной пункции |

| | | | | |
|---|---|---|---|---|
| | | | Маркер на водной основе | |
| **Определение группы крови** | | | | |
| Определение группы крови со стандартными эритроцитами группы О<br>Определение группы крови со стандартными эритроцитами группы А1<br>Определение группы крови со стандартными эритроцитами группы В | А/01.8: Диагностика заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований, лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.<br>А/02.8: Назначение лечения пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственны им тканей, контроль его эффективности и безопасности. | Планшет-пластина для определения групп крови<br>Закрепленный пакет для утилизации отходов класса А<br>Закрепленный пакет для утилизации отходов класса Б<br>Контейнер с дезинфицирующим раствором (имитация) | Нестерильные перчатки разных размеров<br>Одноразовые бумажные полотенца<br>Лабораторные стеклянные палочки<br>Образец крови для исследования (стандартные эритроциты)<br>Реагент анти-А<br>Реагент анти-В<br>Пастеровские пластиковые пипетки однократного применения объемом 1 мл<br>История болезни (фрагмент) | Демонстрация обучающимся своего умения определять группу крови человека системы АВО с использованием реагентов анти-А и анти-В. |

## 4. Организационно – педагогические условия реализации ДПП

При реализации программы дополнительного профессионального образования профессиональной переподготовки врачей со сроком освоения 576 часов по специальности «Гематология» применяется вариант дискретного обучения с поэтапным освоением отдельных учебных модулей в порядке, установленном дополнительной профессиональной программой и расписанием занятий.

Учебные занятия проводятся в форме контактной работы слушателя с преподавателем

Основными компонентами Программы являются:

- общие положения;
- планируемые результаты обучения;
- формы итоговой аттестации;
- учебный план;

- рабочие программы учебных модулей: «Фундаментальные дисциплины», «Специальные дисциплины», «Смежные дисциплины»;
- организационно-педагогические условия; - оценочные материалы и иные компоненты.

Для формирования профессиональных навыков, необходимых для оказания специализированной помощи пациентам с острыми и хроническими заболеваниями внутренних органов, в программе отводятся часы на обучающий симуляционный курс (далее – ОСК).

Содержание Программы построено в соответствии с модульным принципом, структурными единицами модуля являются разделы. Каждый раздел дисциплины подразделяется на темы, каждая тема − на элементы, каждый элемент – на подэлементы. Для удобства пользования Программой в учебном процессе каждая его структурная единица кодируется. На первом месте ставится код раздела дисциплины (например, 1), на втором – код темы (например, 1.1), далее – код элемента (например, 1.1.1), затем – код подэлемента (например, 1.1.1.1). Кодировка вносит определенный порядок в перечень вопросов, содержащихся в Программе, что, в свою очередь, позволяет кодировать контрольно-измерительные (тестовые) материалы в учебно-методическом комплексе (далее – УМК).

Учебный план определяет состав изучаемых дисциплин с указанием их трудоемкости, объема, последовательности и сроков изучения, устанавливает формы организации учебного процесса и их соотношение (лекции, обучающий симуляционный курс, семинарские и практические занятия), конкретизирует формы контроля знаний и умений обучающихся. В случае необходимости, учитывая уровень базисных знаний, актуальность задач подготовки врача-терапевта, по усмотрению заведующего кафедрой «Терапии, гематологии и трансфузиологии ФПК и ППВ» могут быть внесены изменения в распределение учебного времени, предусмотренного учебными планами Программы, в пределах 15% от общего количества учебных часов.

Планируемые результаты обучения направлены на совершенствование профессиональных компетенций врача-терапевта, его профессиональных знаний, умений, навыков. В планируемых результатах отражается преемственность с профессиональными стандартами и квалификационной характеристикой должности врача-гематолога[1].

Формы итоговой аттестации по Программе осуществляются посредством проведения экзамена и выявления теоретической и практической подготовки врача гематолога.

## 5.Материально-техническое обеспечение.

| | | | |
|---|---|---|---|
| п/п | Наименование специализированных аудиторий, кабинетов, | Вид занятий (лекция, практическое занятие, семинар) | Наименование оборудования, компьютерного обеспечения др. |

| | | | |
|---|---|---|---|
| | лабораторий, симуляционных классов в ЦСО | | |
| 1 | ГБУЗ «ВОКОД» (ул. Землячки, 78), включая отделения, учебные комнаты кафедры | Лекции, семинары, практические занятия. Обучение – очное, с использованием ДОТ, осуществляемое с использованием синхронной формы проведения занятий в формате видео конференций и онлайн чатов на платформе – Voovmeeting. | Компьютер, интерактивная доска, учебно-методические пособия, тестовые задания, ситуационные задачи |
| 2 | Система Moodle - специально разработанная для создания качественных online-курсов преподавателями, является пакетом программного обеспечения для создания курсов дистанционного обучения* | Лекция Практическое занятие Тестовое задание. Обучение – очное, с использованием ДОТ, осуществляемое с использованием синхронной формы проведения занятий в формате видео конференций и онлайн чатов на платформе – Voovmeeting.. | Компьютер, ноутбук, тестовые задания, типовые ситуационные задачи |
| 3 | Центр электронного медицинского образования ФГБОУ ВО ВолгГМУ | Очное обучение - практические занятия с использованием необходимых тренажеров, манекенов и фантомов. Так же используется очное обучение – (при необходимости с ДОТ), осуществляемое с использованием | Манекены, фантомы, типовые ситуационные задачи. |

| | | | |
|---|---|---|---|
| | | синхронной формы проведения занятий в формате видео конференций и онлайн чатов на платформе – Voovmeeting. | |

Система управления обучением (LMS) установлена на сервере дистанционного образования ВолгГМУ. Система представляет собой свободное (распространяющееся по лицензии GNU GPL, целью которой является предоставляющее пользователю права копировать, модифицировать и распространять (в т.ч. на коммерческой основе) программы, а также гарантировать, что пользователи всех производных программ получат вышеперечисленные права) веб-приложение, представляющее возможность создавать сайты для онлайн-обучения. Система управления обучением отвечает стандарту SCORM.

Для работы в системе управления обучением необходимо Internet – соединение. Рекомендуемая скорость подключения – не менее 1 Мбит/сек. Операционная система: Windows, MAC OS Linux.

Браузеры:

- Internet Explorer минимальная версия – 10, рекомендуемая версия – последняя
- Mozilla Firefox, минимальная версия – 10, рекомендуемая версия – последняя
- Google Chrome, минимальная версия – 30. 0, рекомендуемая версия – последняя
- Apple Safari, минимальная версия – 6, рекомендуемая версия – последняя

В настройках браузера необходимо разрешить выполнение сценариев Javascript. Также необходимо включить поддержку cookie.

Для просмотра документов необходимы: Adobe Reader, программы MS Office (Word, Excel, Power Point и др.) или Open Office.

Программное обеспечение QuickTime Flash plaer, необходимое для мультимедийных функций.

Для регистрации в системе управления обучением слушателю необходимо предоставить адрес электронной почты.

Кадровое обеспечение реализации Программы соответствует требованиям штатного расписания кафедры онкологии, гематологии и трансплантологии Института непрерывного медицинского и фармацевтического образования на базе ГБУЗ «Волгоградский областной клинический онкологический диспансер» (ул. Землячки, 78) и обеспечивается высококвалифицированными сотрудниками, имеющими подготовку по заявленной специальности.

# 5. Оценочные материалы

## 5.1 Примерная тематика контрольных вопросов

Перечень практических навыков, которыми должен владеть врач-терапевт:

***Общеврачебные навыки:***

- Сбор анамнеза и обследование больного при заболеваниях системы крови
- Правила и техника забора крови (в том числе для бактериологического исследования) и костного мозга
- Правила и снятие электрокардиограммы

***Навыки и манипуляции по специальности:***

- Сбор анамнеза и обследование больного при заболеваниях крови и кроветворных органов
- Знание и владение алгоритмом постановки диагноза при заболеваниях крови и кроветворных органов
- Знание и владение методами лечения заболеваний крови и кроветворных органов
- **Определение группы крови и резус-принадлежности**
- **Правила и техника пункции костного мозга (стернальная пункция, трепанобиопсия /закрытая биопсия подвздошной кости)**
- Правила и техника биопсии лимфатических узлов сследование пунктатов лимфоузлов, селезенки, печени, других органов (почек, легких, мягких тканей и др.), опухолевых образований
- Знание цитохимических и цитогенетических методов исследования в гематологии
- Знание биохимических методов исследования в гематологии (исследование железа сыворотки крови, пробы, определяющие механизмы гсмолиза эритроцитов, методы исследования гемостаза и пр.)
- Показания к применению инструментальных методов исследования (рентгенологических, ульразвуковых, компьютерной томографии и пр.) в гематологии
- Правила и техника инфузионной терапии
- Правила и техника переливания препаратов крови, кровезаменителей
- Показания к проведению экстракорпоральных методов лечения
- Правила дозиметрии

- Знание и владение методами неотложной помощи при лучевом поражении

***Навыки и манипуляции по смежным специальностям:***

- обследование больного при онкологических заболеваниях
- Оценка возможности хирургического лечения заболеваний органов системы крови
- Оценка показаний и противопоказаний к оперативным вмешательствам при заболеваниях органов системы крови
- Оценка хирургических осложнений у больных с патологией системы крови. Определение показаний и проведение профилактики венозных тромбозов в послеоперационном периоде
- Знание техники оперативных вмешательств при заболеваниях органов системы крови
- Знание особенностей оперативных вмешательств при заболеваниях органов системы крови
- Знание подготовки больных с заболеваниями системы крови к оперативным вмешательствам
- Знание ведения послеоперационного периода у гематологических больных.

***Трактовка результатов лабораторных и инструментальных методов исследования:***

- Трактовка анализов крови (общего, биохимического, иммунологического, коагулограммы)
- Трактовка анализов ферментов, гормонов сыворотки крови

Трактовка анализов мочи

- Трактовка анализов биологических жидкостей (мокроты, плевральной, асцитической внутрисуставной жидкости и пр.)
- Трактовка морфологического анализа костного мозга
- Оценка результатов функциональных исследований сердечно-сосудистой системы и органов дыхания (ЭКГ и АД, функции внешнего дыхания)
- Определение показаний к проведению и оценка результатов рентгенологических исследований грудной клетки
- Определение показаний к проведению и оценка результатов ультразвуковых исследований сердца и сосудов
- Определение показаний к проведению и оценка результатов ультразвуковых исследований органов брюшной полости
- Определение показаний к проведению и оценка результатов ультразвуковых исследований мочеполовой системы
- Определение показаний к проведению и оценка результатов ультразвуковых исследований поверхностных структур (щитовидной железы, молочной железы, наружных половых органов)

- Определение показаний к проведению и оценка результатов остеоденситометрии
- Определение показаний к проведению и оценка результатов эндоскопических исследований органов дыхания
- Определение показаний к проведению и оценка результатов эндоскопических исследований желудочно-кишечного тракта
- Определение показаний к проведению и оценка результатов эндоскопических исследований мочеполовой системы.

***Навыки социальной деятельности***

- Знание методов медико-социальных исследований в гематологии.
- Знание методов демографических исследований.
- Знание методов социальной реабилитации в гематологии
- Владение методами оказания помощи на дому, в специализированных негематологических стационарах и стационарах общего профиля.

***Правовые и законодательные основы деятельности врача по специальности***

- Знание правовых основ, законов и законодательных актов по организации амбулаторно-поликлинической гематологической помощи.
- Знание законодательных и правовых актов по организации донорской службы

Знание законодательных актов по льготному обеспечению лекарственными препаратами

- Знание законодательных и правовых актов по социально-медицинской экспертизе, знание основных документов, удостоверяющих временную нетрудоспособность и общие правила их выдачи и заполнения.
- Вопросы трудоспособности и трудоустройства гематологических больных
- Организация экспертизы временной нетрудоспособности в подразделениях гематологической службы.

***Алгоритмомы постановки диагноза***

- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при анемическом синдроме
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при гемобластозах
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при заболеваниях метгемоглобинемиях
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при порфириях
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при геморрагических диатезах
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при тромбоцитопатиях
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при ДВС-синдроме

- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при тромбофилиях
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при депрессиях кроветворения
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при лейкемоидных реакциях
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при реактивных эритроцитозах, тромбоцитозах
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при симптоматических парапротеинемиях
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при симптоматических цитопениях владение современными методами фармакотерапии
- владение современными методами фармакотерапии при анемическом синдроме
- владение современными методами фармакотерапии при гемобластозах
- владение современными методами фармакотерапии при метгемоглобинемиях
- владение современными методами фармакотерапии при порфириях
- владение современными методами фармакотерапии при геморрагических диатезах
- владение современными методами фармакотерапии при тромбоцитопатиях
- владение современными методами фармакотерапии при ДВС-синдроме
- владение современными методами фармакотерапии при тромбофилиях
- владение современными методами фармакотерапии при депрессиях кроветворения
- владение современными методами фармакотерапии при лейкемоидных реакциях
- владение современными методами фармакотерапии при реактивных эритроцитозах, тромбоцитозах
- владение современными методами фармакотерапии при симптоматических парапротеинемиях
- владение современными методами фармакотерапии при симптоматических цитопениях
- владение современными методами иммунокорригирующей терапии
- владение современными методами фармакотерапии антибактериальными препаратами
- владение современными методами фармакотерапии противоопухолевыми препаратами (цитостатиками)

- оценка взаимодействия лекарственных средств
- оценка наличия передозировки лекарственных средств и методы ее коррекции
- определение лекарственной зависимости профилактики и реабилитации
- владение современными методами профилактики и реабилитации при заболеваниях крови

## 5.2. Примеры заданий, выявляющих практическую подготовку врача терапевта

5.2.1. Ситуационные клинические задачи

Примеры заданий, выявляющих практическую подготовку врача-гематолога по разделу «Гематология: Физиология кроветворения. Современные методы диагностики в гематологии. Острые лейкозы в гематологии: современная диагностика, протоколы лечения, прогноз».

Интерпретируйте миелограмму, предположите диагноз:

**МИЕЛОГРАММА 1**

**Больной N Возраст 46 лет**

**материал: стернальный пунктат**
**мегакариоциты 1 на 400 клеток**

| | | |
|---|---|---|
| **индексы: лейко\эритро** | **9:1** | |
| | | **созревания** |
| **нейтрофилов** | **0,5** | **(0,6-0,7)** |
| **эритрокариоцитов** | **0,3** | **(0,7-0,8)** |

**Бластные клетки 6,3 %**

***Гранулоциты:*** **59,6 %**

| | **нейтрофилы** | **эозинофил** | **базофилы** |
|---|---|---|---|
| **промиелоциты** | **1,3 %** | **0 %** | |
| **миелоциты** | **13,0 %** | **0,3 %** | **0 %** |
| **метамиелоциты** | **6,0 %** | **0 %** | |
| **палочкоядерные** | **5,3 %** | **0 %** | |
| **сегментоядерные** | **34,0 %** | **2,0 %** | **0 %** |

**<u>Мегалобластоиды:</u>**

***Эритропоэз:*** **11,0 % эритробласты 1,0 % пронормоциты 0 % нормоциты:**

| **базофильные** | **полихроматофильные** | **оксифильные** |
|---|---|---|
| **5,7 %** | **3,0 %** | **0,7 %** |

***Гистиоцитатрно-макрофагальные клетки:***

| **моноциты** | **макрофаги** | **клетки стромы** |
|---|---|---|
| **1,0 %** | **0 %** | **0 %** |

***Лимфоцитограмма:***

**лимфоциты 18,3 % плазматические клетки 1,3 %**

***Заключение:*** **Стернальный пунктат клеточный, представлен всеми ростками кроветворения. Повышен бластоз – 6,3%. Бласты расположены по препарату неравномерно, в некоторых полях зрения 2-3 клетки. Эритрон сужен, сильно омоложен, выражен дизэритропоэз. Гранулоцитарный ряд без нарушения созревания, с чертами дисплазии. Мегакариоциты по препарату в небольшом количестве, зрелые, не функционируют.**
**Ответ: Миелодиспластический синдром, вероятно, РАИБ-1.**

## МИЕЛОГРАММА 2

**Больной N Возраст 52 года**

**материал: стернальный пунктат**
**мегакариоциты 1 на 400 клеток**

| | | |
|---|---|---|
| **индексы: лейко\эритро** | **1,3:1** | |
| | | **созревания** |
| **нейтрофилов** | **1,2** | **(0,6-0,7)** |
| **эритрокариоцитов** | **1,1** | **(0,7-0,8)** |

**Бластные клетки 2,75 %**

***Гранулоциты:*** **43,0 %**

| | **нейтрофилы** | **эозинофил** | **базофилы** | |
|---|---|---|---|---|
| **промиелоциты** | **2,25** | **-** | **-** | **%** |
| **миелоциты** | **6,25** | | | **%** |
| **метамиелоциты** | **14,75** | | | **%** |
| **палочкоядерные** | **10,75** | | | **%** |
| **сегментоядерные** | **9,0** | | | **%** |

**Мегалобластоиды:**
***Эритропоэз:*** **43,25 % эритробласты 3% пронормоциты 6,75% нормоциты:**

| **базофильные** | **полихроматофильные** | **оксифильные** |
|---|---|---|
| **10,75 %** | **13,5 %** | **9,25 %** |

***Гистиоцитатрно-макрофагальные клетки:***

| **моноциты** | **макрофаги** | **клетки стромы** |
|---|---|---|
| **0,25 %** | **0 %** | **0 %** |

***Лимфоцитограмма:***
**лимфоциты 10,75 %**

***Заключение:*** **Стернальный пунктат клеточный. Мегалобластный тип кроветворения. Эритрон раздражен, отмечена диссоциация созревания ядра и цитоплазмы эритрокариоцитов. Макроцитоз эритроцитов, мегалоциты с тельцами Жолли. Нейтрофильный росток сужен, нарушено созревание элементов гранулоцитарного ростка, полисегментоядерность нейтрофилов. Мегакариоцитоз, много молодых форм.**
**Ответ:** Мегалобластный тип кроветворения, В12-дефицитная анемия.

### Задача

Больная Н., 22 лет., жалуется на боли в горле при глотании, кровоточивость десен, подъем температуры тела до 38°С в течение 2-х недель, слабость, потливость, головокружение, одышку при незначительной физической нагрузке, головную боль, сонливость, отсутствие аппетита. Лечение антибиотиками в течение 10 дней без эффекта.

**Объективно:** кожные покровы и видимые слизистые бледные, чистые, пальпируются умеренно увеличенные лимфоузлы всех групп в d=1,5-2 см безболезненные при пальпации, эластической консистенции, не спаяны между собой и с окружающими тканями. Зев гиперемирован, отмечаются язвенно-некротические изменения миндалин, десны разрыхлены. Дыхание через нос свободное. В легких дыхание везикулярное, проводится по всем полям, хрипов нет. ЧДД 22 в мин. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, систолический шум на верхушке. ЧСС 88 в мин. АД 90/60 мм. рт. ст. Температура - 37,3°С. Живот при

пальпации мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под правого реберного края на 1 см. Селезенка выступает на 2 см из-под края левой реберной дуги. Физиологические отправления в норме.

**Общий анализ крови:**
Эритроциты - $2,8x10^{12}$/л
Гемоглобин - 76г/л
Цветовой показатель - 0,91
Тромбоциты - $88x10^{9}$/л
Лейкоциты - $128,4x10^{9}$/л
Базофилы - 0%
Эозинофилы - 0%
Палочкоядерные - 0%
Сегментоядерные - 1%
Лимфоциты - 1%
Моноциты - 0%
Бластные элементы 98%.

СОЭ 67 мм/ч.

**В миелограмме** - бластные элементы 69%, гранулоцитарный ряд сужен, эритрон значительно вытеснен, мегакариоцитарный росток сужен. **Цитохимическое исследование костного мозга**: гликоген положительный 69% крупногранулярная форма, миелопероксидазаотрицательна.

**В ликворе** – цвет прозрачный, цитоз – 3, 167, белок 3,0 г/л, 3-поли, 6-мононуклеаров, реакция Панди +.

**Задание:**

1. О каком заболевании можно думать в данном случае?
2. Какие существуют варианты данного заболевания?
3. Каковы основные клинические проявления заболевания? Выделите основные клинические синдромы у данной больной.

**Ответ:** 1. Диагноз: Острый лимфобластный лейкоз, I атака. Вторичная анемия ср. ст. тяжести. Тромбоцитопения легкой степени тяжести. Лейкоцитоз. Нейролейкемия.

2. Варианты: Ph-позитивный и Ph-негативный, Т-лимфобластный (про-Т-ОЛЛ, пре-Т-ОЛЛ, кортикальный Т-ОЛЛ, зрелый Т-ОЛЛ; В-лимфобластный (про-В-ОЛЛ, пре-В-ОЛЛ, зрелый В-ОЛЛ, common-В-ОЛЛ).
3. Синдромы: Анемический, геморрагический, опухолевой интоксикации, язвеннонекротический.

## Задача

На прием к неврологу обратилась больная Ш., 69 лет с жалобами на выраженную боль в грудной клетке по ходу VII межреберья слева, слабость, головокружение, одышку при небольшой физической нагрузке, кровоточивость десен, появление синяков на теле без видимой причины, повышение температуры тела в вечернее время до $37,4^{0}$ С.
Из анамнеза: считает себя больной в течение месяца, когда появилась выраженная слабость. Через две недели отметила кровоточивость десен и появление синяков на теле. Три дня назад появилась интенсивная опоясывающая боль в грудной клетке, принимала индометацин без эффекта.
Объективно: общее состояние тяжелое. Кожные покровы бледные, на голенях – мелкоточечная геморрагическая сыпь, на теле – множественные синяки. Пробы «щипка» и «жгута» положительные. По ходу седьмого межреберного нерва слева кожа гиперемирована, везикулярная сыпь с серозным содержимым, отмечается выраженная болезненность при дыхании и пальпации. Температура тела 37,80 С. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Дыхание везикулярное, хрипы в легких не выслушиваются, ЧДД-18 в 1 минуту. Тоны сердца ритмичные, учащены, ЧСС – 94 в 1 минуту, АД – 130/80 мм рт.ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги, размеры по Курлову 10*9*7 см. Селезенка – пальпируется край в левом подреберье. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон, мочеиспускание безболезненное.

В гемограмме: Эр – 2,69*1012/л; Hb – 87 г/л; ЦП – 0,97; Тр – 16*109/л; Лц - 9*109/л; б – 0%; э – 1%; бласты – 83%; п/м – 0%; м – 0; ю – 0; п/я – 0; с/я – 15%; лф – 2%; мон – 0%; СОЭ – 63 мм/час.

В миелограмме: 93% - бластные элементы, цитохимическая реакция на миелопероксидазу положительная.

**Вопросы.**

Какие основные клинические синдромы можно выделить у пациентки? Чем, вероятнее всего, вызвана болезненность в грудной клетке?

1. Какие изменения в гемограмме имеются у больной? Как называется изменение лейкоцитарной формулы, имеющееся у пациентки?
2. Какой клинический диагноз можно предположить? Какой вариант данного заболевания у пациентки?

**Ответ:**

1. Болевой синдром, анемический синдром, геморрагический синдром (петехиально – синяковый тип кровоточивости), агранулоцитарный синдром. Болезненность в грудной клетке связана с инфекционным осложнением: Herpes zoster.
2. Анемия средней степени тяжести, нормохромная, тромбоцитопения, бластемия.
   Изменение в лейкоцитарной формуле - «лейкемическое зияние», ускорение СОЭ.
3. Острый лейкоз (бластоз в миелограмме), вариант – миелобластный.

## Задача

На прием к участковому терапевту обратился больной П., 19 лет с жалобами на кровоточивость десен, носовые кровотечения, появление синяков на теле без видимой причины, повышение температуры тела в вечернее время до $37,4^0$ С, слабость.

Из анамнеза: считает себя больным в течение 3 недель, когда впервые отметил носовое кровотечение и появление синяков на теле.

Объективно: общее состояние средней степени тяжести. Кожные покровы бледные, на голенях – мелкоточечная геморрагическая сыпь, на теле – множественные синяки. Пробы «щипка» и «жгута» положительные. Температура тела $37,1^0$ С. Увеличены шейнонадключичные, подмышечные, паховые лимфатические узлы до 1-2см в диаметре, плотноэластические, безболезненные. Дыхание везикулярное, хрипы в легких не выслушиваются, ЧДД-18 в 1 минуту. Тоны сердца ритмичные, учащены, ЧСС – 84 в 1 минуту, АД – 110/70 мм рт.ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги, размеры по Курлову 10*9*7 см. Нижний полюс селезенки пальпируется на 4 см ниже левой реберной дуги, пальпация безболезненная. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон, мочеиспускание безболезненное.

В гемограмме: Эр – $3,52*10^{12}$/л; Hb – 108 г/л; ЦП – 0,92; Тр – $12*10^9$/л; Лц -$14*10^9$/л; б – 0%; э – 1%; бласты – 63%; п/м – 0%; м – 0; ю – 0; п/я – 0; с/я – 16%; лф – 17%; мон – 4%; СОЭ – 42 мм/час.

В миелограмме – 78% бластных элементов, цитохимическая реакция на гликоген - окраска в виде гранул.

**Вопросы.**

1. Какие основные клинические синдромы можно выделить у пациента?
2. Какие изменения в гемограмме имеются у больного? Как называется изменение лейкоцитарной формулы, имеющееся у пациента?
3. Какой клинический диагноз можно предположить? Какой вариант данного заболевания можно диагностировать у больного?

**Ответ:** 1. Геморрагический синдром (петехиально - синячковый тип кровоточивости), синдром опухолевой интоксикации, синдром лимфоаденопатии, спленомегалия, анемический синдром.

2. Анемия легкой степени тяжести, нормохромная, тромбоцитопения, лейкоцитоз, бластемия. Изменение лейкоцитарной формулы - «лейкемическое зияние», ускорение СОЭ.
3. Острый лейкоз (в миелограмме 78% бластов), вариант – лимфобластный (гликоген в виде гранул).

## Задача

Больной М., 18 лет направлен терапевтом на консультацию к гематологу с предположительным диагнозом: острый лейкоз. **Жалобы** на выраженную слабость, головную боль, повышение температуры тела до 39,5˚С, озноб, боль в мышцах и суставах, боли в горле при глотании, появление пятнистопапулезной сыпи на коже. Указанные симптомы появились около недели назад. **Объективно:** состояние средней степени тяжести. Кожные покровы горячие на ощупь, на коже голеней, рук, живота, грудной клетки имеется пятнисто-папулезная сыпь, температура тела 39,1˚С. Зев гиперемирован, миндалины гиперплазированы, имеется белый налет. При пальпации отмечается увеличение заднешейных и подчелюстных лимфатических узлов до 2 см в диаметре, умеренная болезненность. Дыхание везикулярное, хрипы в легких не выслушиваются. ЧДД 17 в 1

минуту. Тоны сердца учащены, ритмичные, ЧСС 98 в 1 минуту, ритм синусовый. Живот при пальпации мягкий, умеренно болезненный при пальпации в левом подреберье. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см, размеры печени по Курлову 12*9*7см. Селезенка выступает из-под края реберной дуги на 4 см. Физиологические отправления в норме. Симптом Пастернацкого отрицателен с обеих сторон. Мочеиспускание безболезненное.

*В гемограмме:*

| TEST | RESULT | | REFERENS |
|---|---|---|---|
| WBC-Leukocytes | 14,2 | x 10□9/L | 4.0 – 11.0 |
| RBC-Erythrocytes | 3,9 | x 10□12/L | 3.8 – 6.50 |
| Hgb-Hemoglobin | 143 | g/L | 115 – 180 |
| Hct-Hematocrit | 0,32 | L/L | 0.37-0.50 |
| MCV-Mean Corpuscolar Volume | 101 | fL | 76-96 |
| MCH-Mean Corpuscolar Hemoglobin | 31,0 | pg | 27.0-32.0 |
| MCHC- Mean Corpuscolar Hemoglobin Conc. | 355 | g/L | 300 – 350 |
| RDW-Red Distribution Width C.V. | 15,2 | % | 11.5 – 14.5 |
| PLT-Platelet | | x 10□9/L | 150 – 400 |
| MPV-Mean Platelet Volume | 9,5 | fL | 8.0 – 12.0 |
| Pct-Plateletcrit | 212 | mL/L | 1.00 – 5.00 |
| PDW- Platelet Distribution Width C.V. | 14,6 | % | 8.0-18.0 |

**LEUCOCYTE FORMULA**

| TEST | RES% | REF | RES C/uL | REF |
|---|---|---|---|---|
| Lym-Lymphocyte | 54 | 20 – 45 | 1,7 | 1.5 – 4.0 |
| Neu-Neutrophil | 36 | 40 – 75 | 1,1 | 2.0 – 7.5 |

| Бф | Эф | Бласт | ПроМ | М | Ю | П/Я | С/Я | ЛФ | МОН |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| 0 | 2 | - | - | - | - | 2 | 31 | 49 | 8 |

Ретикулоциты – 15 ‰

СОЭ – 29 мм/ч

Атипичные мононуклеары 8%

*В биохимическом анализе крови*: общий белок – 74 г/л, альбумин – 56%, общий билирубин – 14,3 мкмоль/л, непрямой – 3,2 мкмоль/л, АЛТ – 17 Ед/л, АСТ – 21,7 Ед/л, СРБ – 12 г/л, фибриноген – 5,6 г/л, ЩФ – 350 ед.

УЗИ органов брюшной полости. Печень: правая доля 16 см, левая доля – 7 см, контуры ровные, четкие. Селезенка: размеры 17*8*6 см, СИ 34.

Укажите Ваш предположительный диагноз, дифференциальный диагноз, подходы к терапии.
**Ответ:**
*Диагноз*: Инфекционный мононуклеоз.
Дифференциальный диагноз с ангиной, дифтерией, краснухой, псевдотуберкулезом, туляремией, вирусным гепатитом, острым лейкозом, лимфомами. Необходимо вирусологическое исследование для выявления вируса Эпштейна-Барра.

*Лечение*

– симптоматическое (парацетамол, ацикловир, циклоферон).

## Задача

Больной С., 53 лет поступил в терапевтическое отделение стационара.

Предъявляет жалобы на головные боли, снижение памяти, утомляемость и боли в суставах, чувство жара, кожный зуд, который усиливается после принятия ванны, периодические приступы жгучих болей в пальцах рук и ног.

**Из анамнеза** известно, что в течение последних 10 лет отмечаются «хорошие» показатели гемоглобина, а экстракция зуба 2 года назад сопровождалась длительным кровотечением из лунки. В течение последних 5-7 лет склонность к повышению АД до 150\90 мм.рт.ст., периодически гипертонические кризы до 190\100 мм.рт.ст.. По поводу кожного зуда год назад обращался к дерматологу, был выставлен диагноз аллергодерматоз, однако эффекта от антигистаминных препаратов получено не было.

**Объективно:** Кожа лица, передней грудной стенки и кистей гиперемированы, склеры инъецированы. Периферические лимфоузлы не пальпируются. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧДД 18 в минуту. АД 180\100 мм.рт.ст. Левая граница сердца на 2 см смещена влево от среднеключичной линии. Тоны сердца глухие, ритм правильный, акцент второго тона над аортой, ЧСС 86 с минуту. При пальпации живота печень на 1 см ниже реберной дуги, плотноватая. Селезенка определяется на 2 см ниже реберной дуги, плотная, безболезненная. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон.

**Общий анализ крови:**
Эритроциты - $6,7x10^{12}$/л
Гемоглобин – 187 г\л
Гематокрит – 52%
Цветовой показатель - 0,94
Ретикулоциты - 5‰ Лейкоциты - $8,9x10^{9/л}$
Базофилы – 1%
Эозинофилы – 2%
Палочкоядерные – 5%
Сегментоядерные – 68%
Лимфоциты – 23%
Моноциты – 1%
Тромбоциты – $598x10^{9/л}$
СОЭ - 0,5 мм\ч

**В трепанобиоптате:** пазухи костного мозга тотально заполнены кроветворной тканью, состоящей из пролиферирующих клеток миелоидного ростка, в большей степени эритрокариоцитов. Отмечается лизис костно-мозговых балок. Фиброз костного мозга отсутствует.

**При УЗИ органов брюшной** полости выявлена умеренная спленомегалия (селезеночный индекс 60 $см^2$).

**Основные вопросы.**

1. О каком заболевании можно подумать в данном случае?
2. Назначьте план дообследования пациента?
3. Определите стадию заболевания.
4. С какими состояниями необходимо дифференцировать данное заболевание?
5. Принципы терапии пациента.
6. Каков прогноз при данном заболевании.

**Ответ:** Истинная полицитемия, 2А стадия. Дообследование: мутация Янус-киназы, уровень сывороточного эритропоэтина. Дифференциальная диагностика с вторичными эритроцитозами, другими

миелопролиферативными заболеваниями (ХМЛ, ПМФ, ЭТ). Терапия: гемоэксфузии с реинфузиями, профилактика тромбообразования (дезагреганты), цитостатическая терапия (гидроксимочевина), интерферонотерапия. Прогноз относительно благоприятный при условии поддержания уровня гематокрита менее 45% и менее и прфилактики тромбообразования.

## Задача

Больной Н. 19 лет поступил в клинику с жалобами на увеличение лимфатических узлов, похудание на 7 кг, повышение температуры тела до 38,3$^0$С в вечернее время.

**Из анамнеза:** Считает себя больным около двух месяцев, когда появились вышеописанные жалобы. Неделю назад отметил увеличение шейных лимфоузлов слева.

**При осмотре:** увеличение шейных и надключичных лимфоузлов от 2 до 4 см, не спаянных с кожей, плотно-эластической консистенции, пальпируется край селезенки.

**Общий анализ крови:** Эритроциты – 4,5 х10$^{12}$ /л
Гемоглобин - 135 г/л
Цветовой показатель - 0,9
Тромбоциты-250х10$^9$ /л Лейкоциты- 10,5х10$^9$ /л Эозинофилы-5%
Базофилы-0%
Палочкоядерные-5%
Сегментоядерные-71%
Лимфоциты-10%
Моноциты-9%
СОЭ-45 мм\ч

**В биохимическом анализе крови:** фибриноген 7,7 г\л, СРБ+++, ЛДГ – 700 ммоль/л. При УЗИ внутренних органов размеры печени не увеличены, в воротах печени обнаружены лимфоузлы размерами до 2см, площадь селезенки 84 см$^2$.

Амбулаторно проведена пункционная биопсия лимфоузла: на фоне эозинофильной, лимфоцитарной и нейтрофильно-клеточной инфильтрации найдены крупные одно- и многоядерные элементы с гигантскими нуклеолами – клетки Ходжкина.

**Основные вопросы.**

1. Ваш предположительный диагноз.
2. Выделите ведущие клинические синдромы.
3. С какими заболеваниями следует провести дифференциальный диагноз?

**Ответ:** Лимфома Ходжкина III Бб, смешанно-клеточный вариант, впервые выявленный. Индукция ремиссии. Синдромы: лимфоаденопатии, опухолевой интоксикации. Дифференциальный диагноз с лимфопролиферативным синдромом иной этиологии, вторичными лимфоаденопатиями, НХЗЛ, солидными опухолями.

## 5.2.2. Примеры тестовых заданий

**Инструкция: выберите один правильный ответ:**

1. Чувствительность теста – это:

a. Процент положительных результатов теста среди здоровых людей в обследованной популяции
b. Скорость получения результата при проведении теста
c. Доля действительно болеющих людей в обследованной популяции, которые по результатам теста выявляются как больные.
d. Статистическая оценка доли отрицательных результатов болеющих людей в обследованной популяции

Ответ: с

2. Специфичность теста – это:

a. Доля тех, у которых тест отрицателен, среди всех людей, не имеющих болезни (состояния).

b. Доля здоровых людей в обследованной популяции, которые по результатам теста выявляются как больные.

c. Статистическая оценка доли положительных результатов болеющих людей в обследованной популяции

d. Статистическая возможность получения образца для анализа от больного пациента.

Ответ: a

3. Для исследования СОЭ периферическую кровь смешивают с:

a. Цитратом натрия

b. Гепарином

c. КЗЭДТА

d. Преднизолоном

Ответ: a

4. При геморрагическом диатезе с петехиально-пятнистым типом кровоточивости наиболее вероятное изменение в гемограмме:

a. анемия

b. лейкоцитоз

c. лейкопения

d. тромбоцитопения

Ответ: d

5. У больных острыми лейкозами в биохимическом анализе крови характерно повышение всех параметров, кроме:

a. ЛДГ

b. АСТ

c. Глюкоза

d. Мочевая кислота

Ответ: c

6. В биохимическом анализе крови у пациента с множественной миеломой будет увеличено количество:

a. Белка

b. Билирубина

c. АЛТ

d. АСТ

Ответ: a

7. При тромбоцитопении параметр времени свертывания:

a. Уменьшится

b. Увеличится

c. Не изменится

Ответ: c

8. Время свертывание при 4 фазе ДВС синдрома:

a. Удлинено

b. В норме

c. Сокращено

Ответ: a

9. Стернальная пункция проводится с помощью:

a. Иглы Бира

b. Иглы Кассирского

c. Иглы Аринкина

d. Иглы Пирогова

Ответ: b

10. При подсчете миелограммы оценивается:

a. качественный и количественный состав ядросодержащих клеток пунктата костного мозга
b. Процентное содержание бластных клеток
c. Соотношение миелоидного и лимфоидного ростков
d. Качественный состав мононуклеаров костного мозга

Ответ: a

11. Показанием к трепанобиопсии не является:

a. Острый лейкоз
b. Апластическая анемия
c. Первичный миелофиброз
d. Фолликулярная лимфома

Ответ: a

12. Место проведения трепанобиопсии:

a. Грудина
b. Задняя верхняя ость подвздошной кости
c. Вертлужная впадина
d. Бугристость большеберцовой кости

Ответ: b

13. Цитохимическая характеристика лимфобластов включает:

a. пероксидаза положительная;
b. гликоген положительный в крупногранулярной форме.
c. Липиды положительные

Ответ: b

14. Цитохимическая характеристика миелобластов включает:

a. пероксидаза отрицательная;
b. гликоген положительный в крупногранулярной форме.
c. Липиды положительные

Ответ: c

15. Что является показанием для проведения иммуноцитохимического анализа костного мозга?

a. Наличие острого лейкоза
b. Наличие хронического лимфолейкоза
c. Наличие первичного миелофиброза
d. Наличие хронического миелолейкоза

Ответ: b

16. Иммуноцитохимия это:

a. Метод определения осмотической резистентности эритроцитов
b. Один из способов качественной идентификации веществ
c. Метод изучения спектров взаимодействия излучения
d. Метод определения антигенного состава клеток в мазке с помощью моноклональных антител с последующей оценкой под микроскопом.

Ответ: d

17. Иммуногистохимия это:

a. Метод определения антигенного состава клеток в срезе ткани с помощью моноклональных антител
b. Метод идентификации неоднородных тел в тканях
c. Метод визуализации включений липидов в клетки ткани с помощью световой микроскопии
d. Метод оценки резистентности ткани к химических веществам

Ответ: a

18. Иммуногистохимия является основным методом подтверждения диагноза при подозрении на:

a. Лимфому

b. Острый лейкоз
c. Хронический миелолейкоз
d. Истинную полицитемию
Ответ: a

19. Проточная цитометрия это:
a. Метод определения антигенного состава клеток с помощью моноклональных антител связанных с флюорохромом
b. Метод определения осмотической резистентности эритроцитов
c. Один из способов качественной идентификации веществ
d. Метод изучения спектров взаимодействия излучения
Ответ: a

20. Обнаружение повышенного количества CD5+/CD10-/CD19+/CD20+/CD23+ клеток при проведении проточной цитометрии позволяет предположить диагноз:

a. Хронический миелолейкоз
b. Хронический лимфолейкоз\лимфому из малых лимфоцитов
c. Острый лейкоз
d. Множественную миелому
Ответ: b

21. При каких заболеваниях не показано цитогенетическое исследование костного мозга?
a. Хронический миелолейкоз
b. Хронический лимфолейкоз
c. Пернициозная анемия
d. Острый миелолейкоз
Ответ: c

22. Филадельфийская хромосома при цитогенетическом исследовании – это:

a. t 9;22
b. t 5;21;
c. t 15;17
d. t 8;14
Ответ: a

23. При остром промиелоцитарном лейкозе выявляется цитогенетическая мутация:
a. t 9;22
b. t 5;21;
c. t 15;17
d. t 8;14
Ответ: a

24. Какие из перечисленных результатов обследования позволяют выявить волчаночные антикоагулянты?

a. Увеличенное АЧТВ до и после добавления нормальной донорской плазмы (в соотношении 1:1).
b. Уменьшение АЧТВ после инкубации в течение 2 ч после добавления нормальной донорской плазмы (в соотношении 1:1).
c. Нормальное значение АЧТВ без добавления донорской плазмы и увеличение АЧТВ при ее добавлении (в соотношении 1:1).
d. Нормальное значение АЧТВ до и после добавления нормальной донорской плазмы (в соотношении 1:1).
Ответ: b

25. Прием какого из перечисленных препаратов уве¬личивает риск тромбообразования?

a. Аспирин.

b. Дипиридамол
c. Стрептокиназа.
d. Пероральные контрацептивы.
Ответ: d

26. На аутоиммунную гемолитическую анемию при хроническом лимфолейкозе указывает появление в крови:
a. Ядросодержащих эритроцитов и сфероцитов;
b. Клеточных теней и нормальных лимфоцитов;
c. Клеток с тельцами Говелла-Жолли и сидероцитов;
d. Лимфобластов и пролимфоцитов.
Ответ: b

27. Какие мембранные маркеры часто экспрессиру¬ются на бластах при В-лимфобластном лейкозе/лимфоме?
a. CD1
b. CD7
c. CD10
d. CD41
Ответ: c

28. Какие мембранные маркеры часто экспрессиру¬ются на клетках БерезовскогоШтейнберга?
a. CD10/CD5
b. CD2/CD7
c. CD15/CD30
d. CD16/CD56
Ответ: c

29. Микро РНК это:
a. Малые некодирующие молекулы РНК длиной 18—25нуклеотидов
b. Остатки больших молекул РНК после их денатурации
c. Результат неправильной транскрипции молекулы ДНК
Ответ: a

30. Уровень каких микро РНК снижается при делеции 11 и 13 хромосом у пациентов с ХЛЛ?
a. miRNA11, miRNA12
b. miRNA15, miRNA16
c. miRNA2, miRNA6
d. miRNA10, miRNA112
Ответ: b

31. Морфологический субстрат при остром лейкозе представлен:
a. бластными клетками;
b. созревающими клетками;
c. зрелыми лимфоцитами;
d. атипичными лимфоцитами;
e. плазматическими клетками.
Ответ: a

32. При остром лейкозе первично поражается:
a. печень;
b. селезенка;
c. костный мозг;
d. лимфатические узлы;
e. кости.
Ответ: c

33. Пик заболеваемости острыми лейкозами у детей приходится на возраст:

a. 10-12 лет;
b. 2-4 года;
c. 1-2 года;
d. 6-8 лет;
e. 12-14 лет;
Ответ: b

34. Этиологическими факторами развития острого лейкоза не являются:
a. облучение;
b. вирусы;
c. хромосомные аномалии;
d. летучие органические растворители;
e. бактерии.
Ответ: e

35. К клиническим проявлениям синдрома опухолевой интоксикации не относятся:

a. лихорадка;
b. профузная или генерализованная потливость;
c. похудание на 10% массы тела и более за последние 6 месяцев;
d. лимфоаденопатия.
Ответ: d

36. Гиперпластический синдром проявляется всеми перечисленными признаками, за исключением:
a. гиперплазией миндалин;
b. лимфоаденопатией;
c. гепатоспленомегалией;
d. нейролейкемией;
e. лихорадкой.
Ответ: e

37. Критерием постановки диагноза острого лейкоза у детей является:
a. наличие бластных клеток в миелограмме более 25%;
b. гиперлейкоцитоз, бластемия, лимфоцитоз;
c. анемия, тромбоцитопения, бластемия;
d. наличие бластных клеток в миелограмме более 50%;
e. лейкоцитоз, лимфоцитоз, анемия, тромбоцитопения.
Ответ: a

38. Для верификации варианта острого лейкоза необходимо проведение:
a. стернальной пункции;
b. цитохимического исследования;
c. цитогенетического исследования;
d. спиномозговой пункции;
e. общего анализа крови.
Ответ: a

39. В классификации острого лейкоза выделяют следующие стадии:
a. первично-активная, рецидив, ремиссия;
b. первично-активная, ремиссия;
c. первично-активная, ремиссия, рецидив, терминальная;
d. рецидив, ремиссия, терминальная;
e. первично-активная, ремиссия, терминальная.
Ответ: c

40. Рецидивы острого лейкоза у детей подразделяются на:

a. комбинированные;
b. изолированные;
c. изолированные и комбинированные;
d. распространенные.

Ответ: c

41. Ранний рецидив острого лейкоза у детей возникает:

a. в течение 12 месяцев от момента инициальной терапии;
b. в течение 8 месяцев от момента инициальной терапии;
c. в течение 6 месяцев от момента инициальной терапии;
d. в течение 9 месяцев от момента инициальной терапии;
e. в течение 3 месяцев от момента инициальной терапии.

Ответ: c

42. В терапии острых лейкозов у детей не проводится следующий этап терапии:

a. индукция ремиссии;
b. консолидация ремиссии;
c. поддерживающая терапия в ремиссии;
d. профилактика нейролейкемии;
e. телегамматерапия.

Ответ: e

43. Дозировка цитостатических средств для лечения острых лейкозов у детей осуществляется из расчета:

a. на год жизни;
b. на килограмм массы тела;
c. площади поверхности массы тела.

Ответ: c

44. Контроль эффективности терапии острых лейкозов у детей проводится:

a. по общему анализу крови;
b. по результатам биохимического анализа крови;
c. по результатам миелограммы;
d. по результатам иммунофенотипирования;
e. по результатам цитохимического исследования

Ответ: c

45. Диагностическим критерием нейролейкемиии не является:

a. обнаружение бластных клеток в препарате;
b. цитоз менее 3 мм3;
c. высокий уровень белка;
d. синдром Плеша.

Ответ: d

46. Наиболее часто встречаемыми прогностически неблагоприятными хромосомными аберрациями при острых лейкозах у детей являются:

a. t(4;11), t(9;22)
b. t(12;21)(p13;q22)
c. del 1 (p32;p32)
d. t(1;19)(q23;p13)
e. t(4;11) (q21;q23)

Ответ: a

47. Характерными цитохимическими реакциями для острого лимфобластного лейкоза являются:

a. положительная реакция на гликоген, положительная реакция на липиды;
b. отрицательная реакция на гликоген, отрицательная реакция на липиды, положительная реакция на альфа-нафтил-ацетатэстеразу;
c. положительная реакция на гликоген, отрицательная реакция на липиды, отрицательная реакция на миелопероксидазу;
d. положительная реакция на гликоген, отрицательная реакция на липиды, положительная реакция на альфа-нафтил-ацетатэстеразу;
e. положительная реакция на гликоген, положительная реакция на миелопероксидазу, положительная реакция на липиды.

Ответ: c

48. В морфологической классификации острых В-линейных лейкозов не относится:

a. про-В ОЛЛ;
b. common ОЛЛ;
c. преВ- ОЛЛ;
d. зрелый ОЛЛ;
e. кортикальный ОЛЛ.

Ответ: e

49. По морфологической классификации ОЛЛ (FAB – группа) подразделяются на следующие варианты:

a. микролимфобластный, нормобластный, макролимфобластный;
b. микролимфобластный, нормобластный;
c. макролимфобластный, нормобластный;
d. микролимфобластный,нормобластный, макролимфобластный;
e. нормобластный.

Ответ: a

50. В детском возрасте наиболее часто регистрируется:

a. острый миелобластный лейкоз;
b. острый лимфобластный лейкоз;
c. острый миеломонобластный лейкоз;
d. острый промиелоцитарный лейкоз;
e. острый эритробластный лейкоз.

Ответ: b

51. Острый лейкоз необходимо дифференцировать со всеми вышеуказанными заболеваниями, за исключением:

a. миелодиспластического синдрома;
b. апластической анемии;
c. лейкемоидных реакций;
d. лейкемизированных неходжкинских злокачественных лимфом;
e. миеломной болезни.

Ответ: e

52. В общем анализе крови при остром лейкозе характерны следующие изменения:

a. нормохромная нормоцитарная гиперрегенераторная анемия, лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом, ускоренное СОЭ;
b. нормохромная нормоцитарная анемия, лейкоцитоз, «лейкемический провал», тромбоцитопения, лимфоцитоз, ускоренное СОЭ, бластемия; c. гипохромная анемия, ускоренное СОЭ;
d. гиперлейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы до блатных форм, базофильноэозинофильная ассоциация, ускоренное СОЭ;
e. эритроцитоз, лейкоцитоз, тромбоцитоз, замедление СОЭ.

Ответ: b

53. Поражение костной ткани при остром лейкозе обусловлено всеми ниже перечисленными причинами, за исключением:

a. скопления лейкемических клеток поднадкоснично;
b. разрушения компактного вещества кости;
c. остеопороза кортикальных и мозговых отделов;
d. остеодестрикций.

Ответ: d

54. Терапия острых лейкозов у детей зависит от:

a. варианта лейкоза;
b. инициального поражения ЦНС;
c. количественного содержания бластных форм в миелограмме;
d. данных рентгенологического исследования органов грудной клетки.

Ответ: a

55. Под определением “клоновое” происхождение лейкозов понимают:

a. приобретение клетками новых свойств;
b. анаплазия гемопоэтических клеток;
c. потомство мутированной клетки;
d. разнообразие форм лейкозных клеток.

56. Для одного из вариантов острого лейкоза характерен резко выраженный геморрагический синдром:

a. миелобластного;
b. промиелоцитарного;
c. лимфобластного;
d. недифференцированного;
e. плазмобластного.

Ответ: b

57. Поражение яичек чаще наблюдается при:

a. остром лимфобластном лейкозе;
b. множественной миеломе;
c. хроническом моноцитарном лейкозе;
d. остром эритромиелозе.

Ответ: a

58. Гиперпластический гингивит характерен для следующего варианта острого лейкоза:

a. миеломонобластного;
b. промиелоцитарного;
c. малопроцентного;
d. плазмобластного;
e. лимфобластного.

Ответ: a

59. Острый промиелоцитарный (М3) лейкоз характеризуется:

a. гиперплоидностью;
b. делецией 6q;
c. транслокацией 9;22;
d. транслокацией 15; 17.

Ответ: d

60. Терапией выбора острых лимфобластных лейкозов у детей является программа:

a. Ауэра;
b. BFM, MB-2002;

c. Хельцера;
d. "7+3".
Ответ: b

61. 1 Нормальные значения гемоглобина у мужчин
a. 130-160 г/л
b. 120-140 г/л
c. 115-150 г/л
d. 125-155 г/л
Ответ: a

62. Нормальные значения гемоглобина у женщин
a. 115-150 г/л
b. 130-160 г/л
c. 120-140 г/л
d. 110-140 г/л

63. Нормальные показатели эритроцитов у мужчин
a. 3,7-4,7х 1012
b. 3,2-5,9х 1012
c. 2,1-3,7х1012
d. 4-5,1х1012
e. 5,2-6,1х1012
Ответ: d

64. Средние показатели эритроцитов у женщин
a. 3,6-4,6х1012
b. 3,2-5,9х1012
c. 3,7-4,7х1012
d. 4-5,1х1012
e. 5,2-6,1х 1012
Ответ: c

65. MCV - это:
a. Среднее содержание гемоглобина в эритроците
b. Средний объём эритроцита
c. Средняя продолжительность жизни эритроцита
d. Средняя кривизна эритроцита
Ответ: b

66. MCH -- это:
a. Средняя светопропускная способность эритроцита
b. Средняя концентрация гемоглобина в эритроците
c. Среднее содержание гемоглобина в эритроците
d. Средняя продолжительность жизни эритроцита
Ответ: c

67. HCT (Гематокрит) -это:
a. Отношение объёма плазмы к объёму форменных элементов
b. Отношение объёма форменных элементов к объёму плазмы
c. Индекс плотности кровяного потока
d. Относительное значение количества эритроцитов и лейкоцитов
Ответ: b

68. RDW-это:
a. коэффициент вариации среднего объёма эритроцитов

b. ширина распределения эритроцитов по массе
c. процент зрелых форм эритроцитов
d. показатель гипреррегенерации костного мозга
Ответ: a

69. Кривая распределения эритроцитов по объёму позволяет судить о:
a. Гипо и гиперхромии
b. Гипо и гиперрегенерации
c. Наличии анизоцитоза
d. Сдвиге лейкоцитарной формулы влево
e. Увеличении СОЭ

70. Б-0, Э-2, Бл-0, П/м-0, Мц-0, Ю-0, П/я-4, Ся-69, Л-22, М-3 В данной лейкоцитарной формуле есть следующее изменение:
a. Сдвиг лейкоцитарной формулы вправо
b. Сдвиг лейкоцитарной формулы влево
c. Лейкемический провал
d. Изменений нет
Ответ: d

71. Б-0, Э-2, Бл-65, П/м-0, Ми-0, Ю-0, П/я-0, С/я-20, Л-12, М-1 В данной лейкоцитарной формуле есть следующее изменение:

a. Лейкемический провал
b. Изменений нет
c. Сдвиг лейкоцитарной формулы влево
d. Сдвиг лейкоцитарной формулы вправо
Ответ: a

72. Б-11, Э-8, Бл-39, П/м-12, Мц-10, Ю-5, П/я-4, С/я-8, Л-3, М-0 В данной лейкоцитарной формуле есть следующее изменение:

a. Изменений нет
b. Сдвиг лейкоцитарной формулы влево
c. Лейкемический провал
d. Сдвиг лейкоцитарной формулы вправо
Ответ: b

73. При увеличении уровня белка крови, СОЭ:
a. Увеличится
b. уменьшится
c. Не изменится
Ответ: a

74. При эритроцитозе СОЭ:
a. Увеличится
b. Уменьшится
c. Не изменится
Ответ: b

75. При тромбоитопении СОЭ:
a. Увеличится
b. Уменьшится
c. Не изменится
Ответ: c

76. Время свертывания крови зависит от:

a. Наличия и функциональной активности сыворотчных факторов свертывания крови
b. Количества и активности тромбоцитов
c. Скорости оседания тромбоцитов
d. Количества альбуминов в плазме крови

Ответ: a

77. Длительность кровотечения зависит от:

a. Количества фибриногена плазмы
b. Количества активированных Т-келперов
c. Количества и функции тромбоцитов, функциональной активности эндотелия
d. Количества и функции ретикулоцитов, функциональной активности эпителия

Ответ: c

78. Миелограмма -это:

a. Гистологическое исследование костного мозга
b. Цитологическое исследование костного мозга
c. Молекулярно-генетическое исследование костного мозга
d. Цитохимическое исследование костного мозга

Ответ: b

79. Место проведения стернальной пункции:

a. Теменная кость
b. Рукоятка грудины
c. Верхняя задняя ость подвздошной кости
d. II-III межреберье

Ответ: b

80. Стернальная пункция проводится с целью:

a. Получения костного мозга
b. Получения костных фрагментов
c. Прокола кости для дальнейшего введения зонда
d. Получения биоптата загрудиннык лимфоузлов

Ответ: a

81. В каких единицах измеряется объём эритроцитов?

a. Микролитрах
b. Нанометрах
c. Фемтолитрах
d. Фемтометрах

Ответ: c

82. Кривая Прайс-Джонса отражает:

a. Распределение лейкоцитов по диаметру
b. Распределение эритроцитов по диаметру
c. Сдвиг лейкоцитарной формулы влево
d. Графическое отображение скорости кровотока в сосудах

Ответ: b

83. Стернальная пункция проводится с помощью:

a. Иньекционной иглы
b. Иглы Овчинникова
c. Двупросветной аспирационной иглы
d. Иглы Кассирского

Ответ: d

84. Наиболее удобное место для проведения трепанобиопсии это:

a. Задняя верхняя ость позвдошной кости
b. Бугорок теменной кости
c. Седалищная ость
d. Верхняя треть грудины

Ответ: a

85. Трепанобиопсия - это:

a. метод прижизненного извлечения костной ткани для исследования костного мозга
b. метод получения лейкоцитарной взвеси
c. метод извлечения костных осколков из раны
d. Метод определения внутрикостного давления

Ответ: a

86. Трепанобиопсия проводится с помощью:

a. Иглы Кассирского
b. Иглы Джамшиди
c. Инъекционной иглы
d. Иглы Савирского

Ответ: b

87. Соотнесите, по какому параметру можно судить о каком состоянии:

a. HCB 1) Гипорегенерация
b. Rt 2) Анизоцитоз
c. PLT 3) Тромбоцитопения
d. RDW 4) Анемия

Ответ: a-4 b-1 c-3 d-2

88. Соотнесите, по какому параметру можно судить о каком состоянии:

a. MCV 1) Микроцитоз
b. MCH 2)Анемия
c. Hgb 3) Лейкопения
d. WBC 4) Гиперхромия

Ответ: a-1 b-4 c-2 d-3

89. Какое главное макроскопическое отличие мазка крови от мазка костного мозга

a. Наличие в мазке костных обломков
b. Наличие капель жира на стекле
c. Наличие свернувшейся крови на стекле
d. Отсутствие красной окраски мазка

Ответ: b

90. В каких единицах измеряется количество гемоглобина в эритроците?

a. Пикограммы
b. Микролитры
c. Пиколитры
d. Граммы

Ответ: a

91. Увеличение гемоглобина в крови наблюдается при:

a. эритремии и вторичном эритроцитозе;
b. дефиците железа в организме;
c. В12-дефицитной анемии;
d. гипергидратации.

Ответ: a

92. Главным отличием симптоматического эритроцитоза от эритремии
a. является:
b. степень увеличения гемоглобина;
c. выраженность плеторического синдрома;
d. снижение рО крови;
e. повышение вязкости крови.
Ответ: d

93. Для плеторического синдрома при эритремии характерно все, за исключением:
a. головокружения, шума в ушах;
b. повышения артериального давления;
c. лейкоцитоза со сдвигом влево, тромбоцитоз;
d. чувства жжения в кончиках пальцев, эритроцитоза, увеличения гематокрита;
e. анемии.
Ответ: e

94. Ph-хромосома (Филадельфийская) характерна для:
a. хронического миелолейкоза;
b. хронического лимфолейкоза;
c. монобластного лейкоза;
d. эритремии.
Ответ: a

95. Эритремии не свойственно:
a. низкая СОЭ;
b. повышение вязкости крови;
c. эритроцитоз;
d. высокая СОЭ.
Ответ: d

96. Один из клинических признаков не характерен для терминальной стадии хронического миелолейкоза:
a. лихорадка;
b. похудание;
c. уменьшение размеров печени и селезенки;
d. гепатоспленомегалия;
e. геморрагический синдром.
Ответ: c

97. К заболеванию, сопровождающимся вторичным эритроцитозом относится:
a. хронический миелолейкоз;
b. эритремия;
c. гипернефрома;
d. идиопатический миелофиброз.
Ответ: c

98. Выраженная спленомегалия на ранних стадиях болезни наблюдается при:
a. хроническом миелолейкозе;
b. идиопатическом миелофиброзе;
c. эритремии;
d. остром лейкозе.
Ответ: b

99. Поликлоновое поражение костного мозга характерно для одной из стадий хронического миелолейкоза:
a. ранней хронической;
b. акселерации;

c. терминальной;
d. поздней хронической.
Ответ: c

100. Феномен опухолевой прогрессии лежит в основе одного из следующих проявлений гемобластозов:
a. бластный криз при хроническом миелолейкозе;
b. миелофиброз при сублейкемическом миелозе;
c. аутоиммунная гемолитическая анемия при хроническом лимфолейкозе;
d. остеолитические очаги при миеломной болезни;
e. гиперурикемия при эритремии.
Ответ: a

101. При дифференциальном диагнозе хронического миелолейкоза и лейкемоидной реакции основным диагностическим признаком является:

a. возраст больного;
b. степень лейкоцитоза;
c. увеличение селезенки;
d. наличие в крови промиелоцитов;
e. активность щелочной фосфатазы в нейтрофилах.
Ответ: e

102. Увеличение и уплотнение печени в ранней стадии заболевания наблюдается при:

a. хроническом миелолейкозе;
b. множественной миеломе;
c. болезни тяжелых цепей;
d. геморрагическом васкулите..
Ответ: a

103. Для сублейкемического миелоза характорно наличие в трепанобиоптате костного мозга:

a. диффузной лимфоидной инфильтрации;
b. большого числа мегакариоцитов наряду с фиброзом;
c. выраженной пролиферации клеток эритрона;
d. преобладания жира над форменными элементами.
Ответ: b

104. Эритроцитаферез и тромбоцитаферез показаны при:

a. эритремии;
b. гемолитической анемии;
c. апластической анемии;
d. реактивных эритроцитозах.
Ответ: a

105. При хроническом миелолейкозе в развернутой стадии характерными особенностями анализа периферической крови не являются:

a. увеличение числа лейкоцитов;
b. сдвиг влево до метамиелоцитов и миелоцитов;
c. базофильно-эозинофильная ассоциация;
d. гипохромная анемия.
Ответ: c

106. Эритремию характеризуют следующие признаки:

a. лейкопения;
b. панцитоз в периферической крови;

c. гипоплазия костного мозга;
d. лимфоидная метаплазия.
Ответ: b

107. Для развернутой (эритремической) стадии истинной полицетемии характерны следующие признаки:
a. нормальный уровень лейкоцитов;
b. лимфоаденопатия;
c. трехростковая тотальная гиперплазия в костном мозге с выраженным мегакариоцитозом;
d. отсутствие сосудистых осложнений.
Ответ: c

108. Патогенез тромботических осложнений при эритремии обусловлен всеми причинами, за исключением:
a. увеличением массы циркулирующих эритроцитов;
b. тромбоцитозом;
c. нарушениями функциональных свойств тромбоцитов;
d. коагулопатией потребления.
Ответ: d

109. Исходом анемической стадии эритремии могут быть все перечисленные заболевания, за исключением:
a. острого лейкоза;
b. хронического миелолейкоза;
c. лимфопролиферативных заболеваний;
d. апластической анемии.
Ответ: c

110. Для больных эритремией в возрасте до 50 лет при наличии абсолютных показаний к цитостатической терапии предпочтительно применять в развернутой стадии:

a. гидроксимочевину;
b. циклофосфан;
c. миелосан;
d. миелобромол;
e. алкеран.
Ответ: a

111. Наиболее частым клиническим признаком сублейкемического миелоза является:

a. спленомегалия;
b. анемический синдром;
c. портальная гипертензия;
d. тромботические осложнения;
e. прогрессивное похудание.
Ответ: a

112. В пользу диагноза сублейкемического миелоза свидетельствуют все перечисленные признаки, за исключением:
a. миелоидной метаплазии селезенки;
b. умеренного лейкоцитоза, нейтрофилеза, сдвига в
c. формуле крови до единичных миелоцитов, эритрокариоцитоза;
d. панмиелоза, миелофиброза в гистологических препаратах костного мозга в сочетании с мегакариоцитозом;
e. наличие Ph-хромосомы и низкого содержания щелочной фосфатазы в нейтрофилах периферической крови.
Ответ: e

113. Для терминальной стадии хронического миелолейкоза характерно:

a. возникновение дополнительных новых мутантных субклонов в рамках основного опухолевого клона, не способных к дифференцировке, но непрерывно пролиферирующих, вытесняющих исходный дифференцирующийся клон клеток;
b. морфология клеток крови и костного мозга не отличается от таковой в развернутой стадии;
c. нейролейкемия не свойственна;
d. частичная рефрактерность к миелосану.

Ответ: a

114. Наиболее приемлемой терапевтической тактикой в терминальной стадии ХМЛ является:

a. монотерапия миелобромолом;
b. монотерапия преднизолоном;
c. сеансы лейкоцитафереза;
d. облучение селезенки;
e. полихимиотерапия ("7+3", винкристин + рубомицин+ преднизолон и др.).

Ответ: e

115. Осложнения эритремии включают все состояния, за исключением:

a. ишемического инсульта;
b. эрозивно-язвенного поражения желудка;
c. гангрены пальцев стоп;
d. нефролитиаза;
e. некроза головки бедренной кости.

Ответ: e

116. У больного сублейкемическим миелозом в крови может обнаруживаться все, за исключением:

a. базофилии;
b. тромбоцитоза;
c. абсолютного моноцитоза;
d. абсолютного нейтрофилеза;
e. снижения активности щелочной фосфатазы в нейтрофилах.

Ответ: e

117. Критерием подразделения II стадии эритремии на фазы А и Б является:

a. панцитоз периферической крови;
b. миелоидная метаплазия селезенки;
c. панмиелоз;
d. уратный диатез;
e. эритромелалгии.

Ответ: b

118. В патогенезе эритремии не имеет отношение:

a. появление очагов кроветворения в печени и селезенки;
b. гиперплазия лимфатических узлов в сочетании с лимфоидной гиперплазией костного мозга;
c. трехростковая гиперплазия костного мозга;
d. гиперплазия мегакариоцитарного ростка.

Ответ: b

119. При лечении плеторического синдрома у больных эритремией гемоэксфузии показаны при увеличении:

a. количества лейкоцитов;
b. количества эритроцитов;
c. количества нейтрофилов;
d. количества лимфоцитов.

Ответ: b

120. У больных хроническим миелолейкозом из осложнений реже всего развивается:

a. вторичная инфекция;
b. инфаркт селезенки;
c. кровотечения;
d. тромбозы;
e. портальная гипертензия.

Ответ: b

121. Генерализованная лимфоаденопатия редко выявляется при одном из следующих заболеваний:

a. ВИЧ;
b. инфекционном мононуклеозе;
c. малярии;
d. лимфолейкозе;
e. лимфогранулематозе.

Ответ: c

122. В нормальном лимфоузле присутствуют:

a. все миелоидные клетки;
b. только В-лимфоциты;
c. только Т-лимфоциты;
d. В-лимфоциты, Т-лимфоциты а также клетки
e. циркулирующей крови.

Ответ: d

123. Биопсия лимфоузла для расшифровки характера лимфоаденопатии целесообразна у:

a. больной ревматоидным полиартритом с увеличением селезенки, гене-рализованной лимфоаденопатии, лейкопенией относительным лимфо-цитозом, тромбоцитопенией, анемией;

b. 19-летней больной с увеличением заднешейных лимфоузлов, лихорад¬кой, лейкоцитозом до 17x10^9/л, лимфоцитозом до 50%;

c. 70-летнего больного ИБС, у которого при случайном обследовании вы-явлен в крови лейкоцитоз 50x10^9, относительный и абсолютный лимфоцитоз;

d. 30-летней больной с лихорадкой, потливостью, кожным зудом, уве-личенным надключичным лимфоузлом, умеренным нейтрофильным лейко¬цитозом и лимфопенией; e. 50-летней больной с лихорадкой, геморрагически сидромом, ане-
мией,тромбоцитопенией,умеренным лейкоцитозом,наличием 30% бластных клеток крови

Ответ: d

124. Лимфоаденопатия в сочетании с увеличением селезенки может быть при всех заболеваниях, за исключением:

a. системной красной волчанкой;
b. ревматоидного полиартрита;
c. дерматомиозита;
d. саркоидоза;
e. деформирующего остеоартроза.

Ответ: e

125. При наличии спленомегалии можно заподозрить сублейкемический миелоз у:

a. 32-летней больной с гиперлейкоцитозом (150x10^9/л), сдвигом фор¬мулы до промиелоцитов;

b. 30-летней больной с лихорадкой, анемией, ретикулоцитозом, повы¬шением непрямого билирубина;

c. 65-летнего больного с умеренным нейтрофильным лейкоцитозом (25x10^9/л) тромбоцитозом (500x10^9/л), базофилией крови;

d. 70-летнего больного, с лейкоцитозом (55x10^9/л), абсолютным лимфо-цитозом, наличием теней Гумпрехта;

e. 42-летней больной, злоупотребляющий алкоголем, с увеличением пе¬чени, признаками портальной гипертензии, анемией, лейкопенией, тромбоцитопенией.

Ответ: a

126. Увеличение селезенки в начальной стадии заболевания характерно для:

a. волосатоклеточного лейкоза;
b. железодефицитной анемии;
c. множественной миеломы;
d. болезни тяжелых цепей.
Ответ: d

127. При пальпации у больного с лихорадкой до 39С в течение недели, селезенки мягкая, умеренно увеличена в размерах. Это наиболее характерно для:

a. лимфогранулематоза;
b. сепсиса;
c. болезни Гоше;
d. болезни Кули.
Ответ: b

128. Увеличение и уплотнение печени в ранней стадии заболевания наблюдается при:

a. хроническом миелолейкозе;
b. множественной миеломе;
c. болезни тяжелых цепей;
d. геморрагическом васкулите..
Ответ: a

129. Гистологическая диагностика поражения лимфоузлов и селезенки при лимфогранулематозе основывается на обнаружении в них:

a. клеток Ходжикина;
b. клеток Березовского-Штернберга;
c. клеток Гоше;
d. эпителиоидных клеток и клеток Пирогова Ланганса;
e. диффузной лимфоидной инфильтрации.
Ответ: b

130. Стертый рисунок лимфатического узла в гистологическом препарате характерен для:
a. лимфомы;
b. лимфаденопатии при люпоидном гепатите;
c. инфекционного мононуклеоза;
d. инфекционного лимфаденита.
Ответ: a

131. Лимфоаденопатия в сочетании с увеличением селезенки может быть при всех заболеваниях, за исключением:

a. . системной красной волчанкой;
b. . ревматоидного полиартрита;
c. . дерматомиозита;
d. . саркоидоза;
e. . деформирующего остеоартроза.
Ответ: e

132. Селезенка при ХМЛ:
a. плотная, болезненная, бугристая, в подреберье;
b. мягкая, эластичная, безболезненная;
c. выраженная спленомегалия, безболезненная, плотная;
d. незначительная спленомегалия, мягкая, болезненная.
Ответ: c

133. Наличие у больного ХМЛ «кинжальных» болей в левой половине живота, лихорадки, бледности, тошноты и рвоты требует исключения у него:

a. кишечной непроходимости;
b. острого панкреатита;
c. острого холецистита;
d. инфаркта селезенки;
e. тромбоза верхней полой вены.
Ответ: d

134. Для лимфопролиферативного синдрома характерно:

a. снижение массы тела;
b. лихорадка;
c. лимфоаденопатия;
d. геморрагический диатез.
Ответ: c

135. Лимфоаденопатия у больных с развернутой клинической картиной ХЛЛ характеризуется:
a. генерализованным характером, мягко-эластичной консистенцией, безболезненностью, не спаянностью, склонностью образования конгломератов, кожа над л\у не изменена;
b. генерализованным характером, мягко-эластичной консистенцией, безболезненностью, спаянностью с окружающей клетчаткой, мелкие, кожа над л\у не изменена;
c. чаще одна группа, плотные, безболезненные, неподвижные, достигают нескольких сантиметров в диаметре, некроз окружающей кожи и клетчатки;
d. регионарные, мягко-эластичной консистенцией, мелкие, подвижные, признаки воспаления над увеличенными л\у (боль, отек, покраснение, повышение температуры); e. генерализованным характером, каменистой плотностью, безболезненностью, подвижностью, кожа не изменена, значительными размерами.
Ответ: a

136. У больного выявлен гиперлейкоцитоз с лимфоцитозом, нормохромная анемия. В костном мозге зрелых лимфоцитов до 70 %. Гемограмма характерна для:

a. острого лейкоза;
b. хронического лимфолейкоза;
c. лимфогранулематоза;
d. миеломной болезни;
e. хронического моноцитарного лейкоза.
Ответ: b

137. Синдром гиперспленизма характеризуется всеми перечисленным признаками, за исключением:
a. тромбоцитопении;
b. анемии;
c. увеличения размеров селезенки;
d. тромбоцитоза.
Ответ: d.

138. Клиническими проявлениями острого лимфаденита являются:

a. местная гипотермия;
b. отсутствие болезненности при пальпации;
c. покраснение кожи над его поверхностью;
d. плотная консистенция.
Ответ: c

139. При гистологическом исследовании биоптата опухолевого образования переднего средостения выявлены клетки Березовского-Рида-Штернберга, что свидетельствует о:

a. тимоме;
b. лимфоме Ходжкина;
c. центроцитарной лимфоме;
d. гистиоцитозе.
Ответ: b

140. Рентгенография легких имеет решающее значение в диагностике:

a. острого лейкоза;
b. лимфомы Ходжкина;
c. железодефицитной анемии;
d. сидероахрестической анемии.
Ответ: b

141. Поражение средостения чаще наблюдается при следующем варианте лимфогранулематоза:
a. лимфоидном преобладании;
b. нодулярном склерозе;
c. смешанно-клеточном;
d. лимфоидном истощении.
Ответ: c

142. Гепатомегалия, спленомегалия и мелена вызывают подозрение на:

a. кровоточащую язву 12-перстной кишки;
b. кровоточащие вены пищевода при циррозе печени;
c. тромбоз мезентериальных сосудов;
d. неспецефический язвенный колит;
e. кровоточащие язвы желудка.
Ответ: b

143. Для лейкемоидной реакции лимфоцитарного типа не характерно:

a. тени Боткина-Гумпрехта;
b. лейкоцитоз;
c. абсолютный лимфоцитоз;
Ответ: a

144. Из перечисленных методов исследования для диагностики неходжкинских лимфом достаточно:
a. цитологических исследований;
b. цитологических и гистологических исследований;
c. цитологических, гистологических и цитохимических исследований;
d. цитологических, гистологических и Иммуноморфологических исследований.
e. Ответ: d

145. Решающими для диагностики лимфомы Ходжкина являются:

a. лабораторные методы (гемограмма, биохимические
b. исследования);
c. гистологическое исследование биоптата пораженного лимфоузла;
d. радиосцинтиграфия;
e. лимфография;
f. компьютерная и МР-томография.
Ответ: c

146. Ведущим звеном патогенеза зрелоклеточных неходжкинских лимфом является:

a. быстрая неконтролируемая пролиферация опухолевых
b. клеток;
c. клональная селекция;
d. блок апоптоза;
e. аутокринная стимуляция ростовыми факторами.
Ответ: d

147. Неопухолевыми аналогами крупноклеточных лимфом являются все, за исключением:

a. лимфобластов;
b. иммунобластов;
c. центробластов;
d. Ki(+)-анаплазированных клеток.
Ответ: d

148. Характерная локализация первичной опухоли при лимфомах у взрослых:

a. на шее, в надключичном пространстве;
b. в области средостения;
c. в забрюшинном пространстве;
d. в паховой области.
Ответ: b

149. К специфическим для лимфомы Ходжкина проявлениям относятся:

a. слабость, потливость, одышка;
b. кровоточивость;
c. гепатолиенальный синдром;
d. нервно-психические нарушения;
e. специфические проявления не характерны
Ответ: e

150. У больного лихорадка до 38-39С, генерализованная лимфоаденопатия, гепатоспленомегалия, мелкоточечная сыпь на нижних конечностях. Предполагаемый диагноз:

a. инфекционный мононуклеоз;
b. хронический миелолейкоз;
c. хронический лимфолейкоз;
d. псевдотуберкулез.
Ответ: a

## 6.Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины.

### Список рекомендуемой литературы.

а) Основная литература

1. Воробьёв А.И. Руководство по гематологии - М.:
Ньюдиамед, 2007.- 774 с.

2. ВИЧ-инфекция и СПИД. Национальное руководство. Под ред. В.В. Покровского-М.: ГЭОТАР-Медиа-2010.-192 с. 3. Гематология. Национальное руководство под ред. О. А. Рукавицына; ГЭОТАР- Медиа, 2015 г., 776 с.

4. Геморрагические заболевания и синдромы; Издатель Практическая медицина, Грин Д., 2014 г., 131 с.

5. Давыдкин И.Л., Куртов И.В., Хайретдинов Р.К., Степанова Т. Ю. и др. Болезни крови в амбулаторной практике: руководство – М: ГЭОТАР-Медиа, 2011.- 183 с.

6. Давыдкин И.Л., Кондурцев В.А., Степанова Т.Ю., Бобылев С.А. Основы клинической гемостазиологии: Монография ГОУ ВПО "Самар.гос.мед.ун-т" ФАЗ и СР. - Самара : Офорт.- 2009.- 435 с.

7. Основы клинической гемостазиологии и гемореологии. Монография/ под ред. И.Л.Давыдкина, А.П.Момота, Н.И.Зозули, Е.В.Ройтмана. Самара: ООО ИПК «Самарская Губерния», 2017. 484 с.

8. Мамаев А.Н. Практическая гемостазиология. М.: Практическая медицина. - 2014.- 240 с.

9. Нарушения свертывания крови. Практические рекомендации по диагностике и лечению; Издатель Медицинская литература, Бломбек М., Антович Й.; Пер. с англ., 2014 г.- 208 с.

10. Неотложная терапия в схемах, задачах и алгоритмах: Учебное пособие [И.Л.Давыдкин, А.Н.Краснов, И.Г.Труханова и др.]. – 3-е изд., испр.и.доп. – Самара: ООО «Офорт», 2011. – 196 с.

11. Патофизиология. Основные понятия / Под ред. А.В.

12. Ефремова. – М.: ГЭОТАР- Медиа, 2010. – 256 с.

13. Практическое руководство по клинической гемостазиологии (физиология системы гемостаза, геморрагические диатезы, тромбофилии); Издатель Фолиант; Дуткевич И.Г., Сухомлина Е.Н., Селиванов Е.А., 2014., 272 с. 13. Тэмл Х., Диам Х., Хаферлах Т. Атлас по гематологии: Практ.

14. пособие по морфологии и клинической диагностике: Пер.с англ. - М. : МЕДпресс-информ, 2010.- 208 с.

15. 14. Шитикова А.С. Тромбоцитопатии, врожденные и приобретенные/ Под ред. Л.П.Папаян, О.Г.Головиной. СПб.: ИИЦ ВМА,

16. 2008. – 320 с.

17. б) Дополнительная литература:

18. Бетти Сисла, перевод с английского/ под ред. Воробьева А.И. Руководство по лабораторной гематологии: М. Медицина- 2011.-352 с.

19. Биохимия / Под.ред. Ф.Н.Гильмияровой. – С.: «Содружество Плюс»- 2011. – 346 с.

20. Заболотских И.Б., Синьков, С. А. Диагностика и коррекция расстройств системы гемостаза: Руководство для врачей - М.: Практическая медицина- 2008.- 333 с.

21. Клиническая интерпретация лабораторных исследований. – Под ред. А.Б. Белевитина, С.Г. Щербака. СпБ.: ЭЛБИ-СПб- 2009. – 384 с.

22. Льюис С.М., Бэйн Б., Бэйтс И. Практическая и лабораторная гематология: Руководство: Пер.с англ - М: ГЭОТАР-Медиа, 2009.- 720 с.

23. Момот А.П. Патология гемостаза. Принципы и алгоритмы клинико-лабораторной диагностики. С-Петербург- 2008.-208 с.

24. Редкие гематологические болезни и синдромы / под ред. М. А. Волковой. - М: Практическая медицина, 2011. - 383 с.

25. Руководство по лабораторным методам диагностики. -

26. Кишкун А.А.- М: ГЭОТАР- Медиа,.- 2009.-800 с.

27. Патофизиология крови. Пер. с англ.— М.-СПб.:

28. "Издательство БИНОМ"-"Невский Диалект", 2000.- 448 с, ил.

29. Robbins Pathologic Basis of Disease / Eds. R.S.Cotran,

30. V.Kumar, T.Collins – Philadelphia, London, Toronto, Montreal, Sydney, Tokyo:

31. W.B.Saunders Co., 2009 (th Ed.).

Программное обеспечение

1. http://hematologiya.ru/
2. http://blood.ru/
3. http://allmedbook.ru/load/gematologija/7
4. http://medi.ru/doc/001hematol.htm
5. http://medobook.ru/load/medicina/gematologija/9
6. http://med-books.net/gematologiy
7. Межрегиональное общество специалистов доказательной медицины.
8. Сайт «Формулярная система России». http://www.formular.ru

1. Электронная медицинская библиотека «Консультант врача» издательства ГЭОТАР- медиа (www.rosmedlib.ru).

2. Электронная библиотечная система «ClinicalKey» издательства Elsevier. 3.База электронных ресурсов подписного агентства Конэк (www.konekbooks.ru).

Электронные библиотеки: http://www.scsml.rssi.ru/
Центральная Научная Медицинская Библиотека;
http://www.medstudy.narod.ru/ Медицинская электронная библиотека;
http://www.elibrary.ru/ Научная электронная библиотека;
http://www.infamed.com/katalog/ Каталог медицинских документов.

1.Официальный интернет-портал правовой информации. - URL: http: //pravo. gov. ru/

3. Архив научных журналов / НЭИКОН. - URL: https: //archive.neicon.ru/xmlui/

3.Журналы открытого доступа на русском языке / платформа ElPub НЭИКОН. - URL: https://elpub.ru/ 1

4. Медицинский Вестник Юга России. - URL: https://www.medicalherald.ru/jour или с сайта РостГМУ17.Всемирная организация здравоохранения. - URL: http://who.int/ru/

5. Evrika.ru информационно-образовательный портал для врачей. - URL: https://www.evrika.ru/

6.Med-Edu.ru: медицинский видеопортал. - URL: http://www.mededu.ru/

7.Univadis.ru: международ. мед. портал. - URL: http://www.univadis.ru/

8.DoctorSPB.ru: информ.-справ. портал о медицине. - URL: http: //doctorspb .ru/

9 Современные проблемы науки и образования : электрон. журнал. - URL: http://www.science-education.ru/ru/issue/index

10. Рубрикатор клинических рекомендаций Минздрава России. - URL: http://cr.rosminzdrav.ru/#!