

Документ подписан простой электронной подписью
Информация о владельце:
ФИО: Железнов Лев Михайлович
Должность: ректор
Дата подписания: 29.03.2022 12:20:00
Уникальный программный ключ:
7f036de85c233e341493b4c0e48bb3a18c939f31

Федеральное государственное бюджетное
образовательное учреждение высшего образования
«Кировский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ

«КЛИНИЧЕСКАЯ ГЕМОСТАЗИОЛОГИЯ»

Специальность 30.05.01 Медицинская биохимия

Направленность (профиль) ОПОП – Медицинская биохимия

Форма обучения очная

Срок освоения ОПОП 6 лет

Кафедра госпитальной терапии

Рабочая программа дисциплины (модуля) разработана на основе:

1) ФГОС ВО по специальности 30.05.01 Медицинская биохимия, утвержденного приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 13.08.2020 г. № 988.

2) Учебного плана по специальности 30.05.01 Медицинская биохимия, одобренного ученым советом ФГБОУ ВО Кировский ГМУ Минздрава России 30.04.2021 г. протокол № 4

3) Профессионального стандарта «Врач-биохимик», утвержденного Министерством труда и социальной защиты РФ «4» августа 2017 г., приказ № 613 н.

Рабочая программа дисциплины (модуля) одобрена:

кафедрой госпитальной терапии «12» мая 2021 г. (протокол № 10)

Заведующий кафедрой
д.м.н., доцент

О.В. Симонова

ученым советом педиатрического факультета «19» мая 2021 г. (протокол № 3/1)

Председатель совета педиатрического факультета

Е.С. Прокопьев

Центральным методическим советом «20» мая 2021 г. (протокол № 6)

Председатель ЦМС

Е.Н. Касаткин

Разработчик:

доцент кафедры госпитальной терапии, к.м.н. доцент

Т.П. Загоскина

ОГЛАВЛЕНИЕ

Раздел 1. Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине (модулю), соотнесенных с планируемыми результатами освоения ОПОП	4
1.1. Цель изучения дисциплины (модуля)	4
1.2. Задачи изучения дисциплины (модуля)	4
1.3. Место дисциплины (модуля) в структуре ОПОП	5
1.4. Объекты профессиональной деятельности	5
1.5. Типы задач профессиональной деятельности	5
1.6. Планируемые результаты освоения программы - компетенции выпускников, планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю), обеспечивающие достижение планируемых результатов освоения программы	5
Раздел 2. Объем дисциплины (модуля) и виды учебной работы	6
Раздел 3. Содержание дисциплины (модуля), структурированное по темам (разделам)	7
3.1. Содержание разделов дисциплины (модуля)	7
3.2. Разделы дисциплины (модуля) и междисциплинарные связи с обеспечиваемыми (последующими) дисциплинами	8
3.3. Разделы дисциплины (модуля) и виды занятий	8
3.4. Тематический план лекций	8
3.5. Тематический план практических занятий (семинаров)	11
3.6. Самостоятельная работа обучающегося	12
3.7. Лабораторный практикум	14
3.8. Примерная тематика курсовых проектов (работ), контрольных работ	14
Раздел 4. Перечень учебно-методического и материально-технического обеспечения дисциплины (модуля)	14
4.1. Перечень основной и дополнительной литературы, необходимой для освоения дисциплины (модуля)	14
4.1.1. Основная литература	14
4.1.2. Дополнительная литература	15
4.2. Нормативная база	15
4.3. Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети «Интернет», необходимых для освоения дисциплины (модуля)	15
4.4. Перечень информационных технологий, используемых для осуществления образовательного процесса по дисциплине (модулю), программного обеспечения и информационно-справочных систем	16
4.5. Описание материально-технической базы, необходимой для осуществления образовательного процесса по дисциплине (модулю)	16
Раздел 5. Методические рекомендации по организации изучения дисциплины (модуля)	17
5.1. Методика применения электронного обучения и дистанционных образовательных технологий при проведении занятий и на этапах текущего контроля и промежуточной аттестации по дисциплине	19
Раздел 6. Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины (модуля)	21
Раздел 7. Оценочные средства для проведения текущего контроля и промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине (модулю)	22
Раздел 8. Особенности учебно-методического обеспечения образовательного процесса по дисциплине для инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья	23

Раздел 1. Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине (модулю), соотнесенных с планируемыми результатами освоения ОПОП

1.1. Цель изучения дисциплины (модуля)

Целью освоения учебной дисциплины «Клиническая гемостазиология» является формирование у студентов фундаментальных теоретических знаний о системе гемостаза и практических навыков по современным методам ее исследования, а также достижение умения проведения дифференциальной диагностики гемостазиопатий; создание базы для становления медицинского работника соответствующего профиля, повышение общемедицинской эрудиции специалиста для ведения практической и научной деятельности и способности специалиста профессионально действовать в различных ситуациях на основе сформированных компетенций

1.2. Задачи изучения дисциплины (модуля)

- 1) приобретение студентами знаний об общих закономерностях развития гемостазиологии с акцентом на характерные для них патологические синдромы;
- 2) приобретение студентами знаний об эпидемиологических особенностях гемостазиопатий, позволяющих заподозрить развитие у пациента патологического процесса;
- 3) сформировать у студентов целостное представление о системе гемостаза и ее нарушениях, дать студентам знания по современным классификациям гемостазиопатий; освоение международных понятий, терминов, определений;
- 4) выработать у студентов научное представление о единстве системы гемостаза и взаимозависимости структуры и функции субклеточных элементов, клеток, тканей, органов и систем человека, их изменчивости в процессе жизнедеятельности; показать взаимосвязь организма в целом и системы гемостаза с изменяющимися условиями среды под действием эндогенных и экзогенных причин;
- 5) сформировать у студентов умения пользоваться международной классификацией гемостазиопатий (МКБ-10) и современными системами стадирования;
- 6) обучить студентов методам определения нарушений сосудисто-тромбоцитарного, коагуляционного гемостаза и системы фибринолиза;
- 7) закрепить и усовершенствовать умения обследования больных с нарушениями гемостаза;
- 8) сформировать у студентов клиническое мышление, научить использовать методы дифференциальной диагностики в пределах разбираемых гемостазиопатий (составлять алгоритм диагностики с включением новых методов скринингового и развернутого обследования, плана их назначения с учетом параметров, полученных при физикальном обследовании);
- 9) дать студентам знания по этиологии, патогенезу, клиническим проявлениям гемостазиопатий, формирование у студентов навыков правильной интерпретации параметров при гемостазиопатиях согласно последним международным и национальным российским рекомендациям; ознакомить с правилами оформления медицинской документации;
- 10) научить студентов выбору оптимальных диагностических мероприятий у больных с первичными и вторичными нарушениями гемостаза;
- 11) сформировать у студентов навыки самостоятельной аналитической, научно-исследовательской работы, работы с научной литературой, с базами данных, с современными информационными системами, с методами статистической обработки результатов, овладеть созданием мультимедийных презентаций;
- 12) сформировать у студентов навыки общения и взаимодействия с обществом, коллективом, коллегами, семьей, партнерами, пациентами и их родственниками, воспитать чувство гражданственности, соблюдение норм и правил медицинской этики и деонтологии.
- 13) Дать студентам основы доказательной медицины, правила проведения научных и клинических исследований, основы обработки, анализа и интерпретации результатов исследований.
- 14) Осуществление мероприятий по формированию мотивированного отношения каждого человека к сохранению и укреплению своего здоровья и здоровья окружающих.
- 15) сформировать навык диагностики заболеваний и патологических состояний пациентов.
- 16) сформировать навык диагностики неотложных состояний.

1.3. Место дисциплины (модуля) в структуре ОПОП:

Дисциплина «Клиническая гемостазиология» относится к блоку Б1. Дисциплины (модули), части, формируемой участниками образовательных отношений, дисциплины (модули) по выбору.

Основные знания, необходимые для изучения дисциплины формируются при изучении дисциплин: физиология; общая патология: патологическая анатомия, патофизиология; общая биохимия; педиатрия; внутренние болезни; общая и клиническая иммунология; общая и медицинская генетика.

Является предшествующей для изучения дисциплин: Иммунологическая и молекулярно-генетическая диагностика, Клинико-лабораторная диагностика в трансплантологии.

1.4. Объекты профессиональной деятельности

Объектами профессиональной деятельности выпускников, освоивших рабочую программу дисциплины (модуля), являются:

Объектами профессиональной деятельности выпускников, освоивших программу специалитета, являются:

- физические лица (далее - пациенты);
- население;
- совокупность средств и технологий, предусмотренных при оказании диагностической помощи и направленных на создание условий для охраны здоровья граждан.

1.5. Типы задач профессиональной деятельности

Изучение данной дисциплины (модуля) направлено на подготовку к решению задач профессиональной деятельности следующих типов:

- 1) медицинский

1.6. Планируемые результаты освоения программы - компетенции выпускников, планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю), обеспечивающие достижение планируемых результатов освоения программы

Процесс изучения дисциплины (модуля) направлен на формирование у выпускника следующих компетенций:

№ п/п	Результаты освоения ОПОП (индекс и содержание компетенции)	Индикатор достижения компетенции	Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине (модулю)			Оценочные средства		№ раздела дисциплины, № семестра, в которых формируется компетенция
			Знать	Уметь	Владеть	для текущего контроля	для промежуточной аттестации	
1	2	3	4	5	6	7	8	9
1	УК-1 Способен осуществлять критический анализ проблемных ситуаций	ИД УК 1.1 Анализирует проблемную ситуацию как систему, выявляя ее составляющие и	Знать проблемную ситуацию как систему, выявляя ее составляющие и связи между ними	Анализировать проблемную ситуацию как систему, выявляя ее составляющие	Способен осуществлять критический анализ проблемных ситуаций на основе	Ситуационные задачи, реферат,	Компьютерное тестирование,	Разделы № 1-6. Семестр № 11

	на основе системного подхода, вырабатывать стратегию действий	связи между ними		и связи между ними	системного подхода, вырабатывать стратегию действий	собеседование, практические навыки и.	собеседование, практические навыки и	
	ПК-1 Способен выполнять клинические лабораторные исследования	ИД ПК 1.1 Проводит клинические лабораторные исследования по профилю медицинской организации	Принципы клинических лабораторных исследований, применяемых в лаборатории. Аналитические характеристики клинических лабораторных исследований и их обеспечение	Выполнять клинические лабораторные исследования	Проведением клинических лабораторных исследований по профилю медицинской организации	Ситуационные задачи, реферат, собеседование, практические навыки и.	Компьютерное тестирование, собеседование, практические навыки и	Разделы № 1-6. Семестр № 11

Раздел 2. Объем дисциплины (модуля) и виды учебной работы

Общая трудоемкость дисциплины составляет 2 зачетных единиц, 72 час.

Вид учебной работы	Всего часов	Семестры	
		№ 11	
1	2	3	
Контактная работа (всего)	48	48	
в том числе:			
Лекции (Л)	14	14	
Практические занятия (ПЗ)	34	34	
Самостоятельная работа (всего)	24	24	
В том числе:			
- Реферат	2	2	
- Презентации	1	1	
- Подготовка к занятиям	9	9	
- Подготовка к текущему контролю	6	6	
- Подготовка к промежуточной аттестации	6	6	
Вид промежуточной	Зачет	+	+

аттестации			
Общая трудоемкость (часы)		72	72
Зачетные единицы		2	2

Раздел 3. Содержание дисциплины (модуля), структурированное по темам (разделам)

3.1. Содержание разделов дисциплины (модуля)

№ п/п	Код компетенции	Наименование раздела дисциплины (модуля)	Содержание раздела (темы разделов)
1	2	3	4
1.	УК-1 ПК-1	Введение в клиническую гемостазиологию.	Тема лекции: Современный взгляд на клиническую гемостазиологию, как дисциплину и науку XXI века. Практическое занятие: Система экспресс-диагностики в гемостазиологии. Иммунологические и молекулярно-генетические методы исследования.
2.	УК-1 ПК-1	Сосудисто-тромбоцитарный (первичный) и коагуляционный (вторичный) гемо-стаз.	Тема лекции: Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз и его нарушения. Тема лекции: Когуляционный гемостаз и его нарушения. Практическое занятие: Механизм развития и диагностика нарушений сосудисто-тромбоцитарного и коагуляционного гемо-стаза.
3.	УК-1 ПК-1	Противосвертывающая система крови (естественные антикоагулян-ты), фибринолитическая система крови.	Тема лекции: Противосвертывающая и фибринолитическая системы гемостаза и их нарушения. Практическое занятие: Механизм развития и диагностика нарушений противосвертывающей системы гемостаза и системы фибринолиза
4.	УК-1 ПК-1	Геморрагические гемо-стазиопатии.	Тема лекции: Наследственные и приобретенные тромбоцитопении, тромбоцитопатии, коагулопатии. Практическое занятие: Механизм развития и диагностика геморрагических гемостазиопатий.
5.	УК-1 ПК-1	Тромбозы и тромбоэмболические заболевания	Тема лекции: Диагностика тромбозов, тромбоэмболий и тромбофилий. Практическое занятие: Механизм развития и диагностика тромбозов, тромбоэмболических заболеваний, тромбофилий.
6.	УК-1 ПК-1	Комплексные нарушения свертывания крови (тромбогеморрагические гемостазиопатии).	Тема лекции: Оценка гемостаза у беременных и детей. Практическое занятие: Механизм развития и диагностика тромбогеморрагических гемо-стазиопатий. Практическое занятие: Диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови.

			Практическое занятие: Патология системы гемостаза в практике врача акушера-гинеколога и педиатра. Практическое занятие: Патология системы гемостаза в клинике внутренних болезней и гематологии.
--	--	--	---

3.2. Разделы дисциплины (модуля) и междисциплинарные связи с обеспечиваемыми (последующими) дисциплинами

№ п/п	Наименование обеспечиваемых (последующих) Дисциплин	№ № разделов данной дисциплины, необходимых для изучения обеспечиваемых (последующих) дисциплин		
		1	2	3
1	Клинико-лабораторная диагностика в трансплантологии	+	+	+
2	Иммунологическая и молекулярно-генетическая диагностика	+	+	+

3.3. Разделы дисциплины (модуля) и виды занятий

№ п/п	Наименование раздела дисциплины (модуля)	Л	ПЗ	ЛЗ	Сем	СРС	Всего часов
1	2	3	4	5	6	7	8
1	Введение в клиническую гемостазиологию	2	4			4	10
2	Сосудисто-тромбоцитарный (первичный) и коагуляционный (вторичный) гемостаз	4	4			4	12
3	Противосвертывающая система крови (естественные антикоагулянты), фибринолитическая система крови	2	4			4	10
4	Геморрагические гемостазиопатии	2	4			4	10
5	Тромбозы и тромбоэмболические заболевания	2	4			4	10
6	Комплексные нарушения свертывания крови (тромбогеморрагические гемостазиопатии)	2	12			4	18
7	Зачетное занятие		2				2
8	Вид промежуточной аттестации:	зачет					+
9	Итого:	14	34			24	72

3.4. Тематический план лекций

№ п/п	№ раздела дисциплины	Тематика лекций	Содержание лекций	Трудоемкость (час)
				сем. № 11
1	2	3	4	5
1	1	Современный взгляд на	Введение в специальность. Определение понятия. История развития	2

		клиническую гемостазиологию, как дисциплину и науку XXI века	учения о свертывании крови. Взаимосвязь гемостазиологии с другими, в том числе с медико-биологическими науками. Задачи гемостазиологии. Методология гемостазиологии. Роль гемостаза в гомеостазе организма. Мегакариоцитопоз и его нарушения как основа развития гемостазиопатий. Структура и функциональные особенности системы гемостаза и ее регуляция. Причины нарушения гемостаза и их исходы. Генетические основы нарушения гемостаза. Современные методы и алгоритм оценки состояния гемостаза.	
2	2	Сосудистотромбоцитарный гемостаз и его нарушения	Определение понятия. Типовые виды нарушений и реактивных изменений в системе тромбоцитов. Тромбоцитоз. Тромбоцитопения. Тромбоцитопатии. Механизм активации агрегации и адгезии тромбоцитов. Роль и место сосудистой стенки в первичном гемостазе. Вазопатии. Фактор Виллебранда и его значение. Методы диагностики нарушений первичного гемостаза. Референтные значения показателей первичного гемостаза. Классификация заболеваний обусловленных нарушением первичного гемостаза. Методы коррекции. Методы мониторинга эффективности терапии.	2
3	2	Коагуляционный гемостаз и его нарушения.	Определение понятия. Структура. Механизмы активации плазменной системы свертывания крови. Механизм образования фибрина. Регуляция состояния сгустка и исходы. Методы диагностики нарушений коагуляционного гемостаза. Референтные значения показателей нарушений плазменной системы гемостаза. Классификация плазменно обусловленных геморрагических диатезов. Дифференциальная диагностика. Методы коррекции. Методы мониторинга эффективности терапии	2
4	3	Противосвертывающая и фибринолитическая системы	Понятие системы естественных антикоагулянтов. Характеристика ингибитора пути тканевого фактора. Система антитромбин-гепарин. Система протеина С. Система	2

		гемостаза и их нарушения.	простациклин-тромбоксан и АТ-Фазы. Патогенез и клинические проявления основных видов нарушений противосвертывающей системы. Методы диагностики. Референсные значения. Методы коррекций нарушений противосвертывающей системы. Определение понятия и структура фибринолиза. Процесс реорганизации тромба. Роль и место плазменогена и плазмина в системе фибринолиза. Регуляция фибринолитической системы. Методы диагностики. Референсные величины. Медикаментозно опосредованные нарушения гемостаза и методы коррекции.	
5	4	Наследственные и приобретенные тромбоцитопении, тромбоцитопатии, коагулопатии	Определение понятия тромбоцитопений, тромбоцитопатий, коагулопатий. Классификация. Этиология. Патогенез. Основные клинико-лабораторные признаки. Типы геморрагического синдрома, степень тяжести. Осложнения. Алгоритм диагностического поиска. Дифференциальная диагностика. Скрининговые тесты и специальные методы диагностики: методика постановки и оценка результатов тестов. Терапия. Методы оценки эффективности лечения	2
6	5	Диагностика тромбозов, тромбоземболий и тромбофилий	Определение понятия тромбозов, тромбоземболий и тромбофилий. Классификация. Этиология. Особенности механизмов развития. Наследственные и приобретенные факторы риска, методы их определения. Клинико-лабораторные признаки тромбозов и тромбоземболий. Дифференциальная диагностика. Интегральные методы оценки повышенного тромбообразования. Коррекция нарушений. Оценка результатов терапии.	2
7	6	Оценка гемостаза у беременных и детей.	Характеристика изменений системы гемостаза у беременных и у детей в зависимости от возраста, периода беременности, сопутствующей патологии. Причины и механизмы развития нарушений. Факторы риска. Прогноз. Особенности осложнений. Алгоритм диагностики. Коррекция нарушений.	2

		системы гемостаза и системы фибринолиза.	Этиология и патогенез нарушений. Методы диагностики: скрининговые тесты и специальные методы диагностики. Методики постановки. Референсные величины. Интерпретация результатов диагностических тестов. Мониторирование коррекции Практическая подготовка.	из них на ПП: 2
4	4	Механизм развития и диагностика геморрагических гемостазиопатий.	Определение понятия геморрагических гемостазиопатий. Классификация. Причины и механизмы развития. Клинические и лабораторные признаки. Группы риска. Прогноз. Алгоритм диагностического поиска. Дифференциальная диагностика. Виды диагностических методов. Интерпретация результатов диагностических тестов. Оценка результатов лечения. Практическая подготовка.	4 из них на ПП: 2
5	5	Механизм развития и диагностика тромбозов, тромбоемболических заболеваний, тромбофилий.	Определение понятия тромбозов, тромбоемболий, тромбофилий. Классификация. Этиология. Патогенез. Основные клинико-лабораторные проявления. Наследственные и приобретенные факторы риска. Методы диагностики: их постановка и интерпретация результатов. Мониторирование эффективности терапии. Практическая подготовка.	4 из них на ПП: 2
6	6	Механизм развития и диагностика тромбогеморрагических гемостазиопатий.	Определение понятия тромбогеморрагических гемостазиопатий. Классификация. Этиология, патогенез. Основные клинико-лабораторные признаки эссенциальной тромбоцитемии, HELLP-синдрома, ТТП, ГУС. Виды иммунологических и молекулярно-генетических нарушений. Методы исследования. Показания для применения тестов. Методика постановки и интерпретация результатов. Практическая подготовка.	4 из них на ПП: 2
7	6	Диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови	Определение понятия. Классификация. Этиология и патогенез ДВС синдрома. Клинико-лабораторные признаки. Осложнения.	4

			Диагностика. Интерпретация результатов методов исследования. Мониторирование терапии. Методы исследования в период диспансеризации. Практическая подготовка.	из них на ПП: 2
8	6	Патология системы гемостаза в практике врача акушера-гинеколога и педиатра.	Особенности нарушений гемостаза у беременных и детей. Виды патологии. Этиология и патогенез. Клинико-лабораторные признаки. Диагностика. Характеристика методов проведения тестов. Интерпретация результатов методов исследования. Терапия. Практическая подготовка.	2 из них на ПП: 2
9	6	Патология системы гемостаза в клинике внутренних болезней и гематологии. Зачетное занятие	Особенности этиологии и механизмов развития нарушений гемостаза при терапевтических и гематологических заболеваниях. Виды нарушений. Основные клинико-лабораторные признаки. Осложнения. Диагностика. Интерпретация результатов исследований. Терапия и методы определения ее-эффективности. Практическая подготовка. Тестирование, собеседование	2 из них на ПП: 2 2
Итого:				34

3.6. Самостоятельная работа обучающегося

№ п/п	№ семестра	Наименование раздела дисциплины (модуля)	Виды СРС	Всего часов
1	2	3	4	5
1	11	Введение в клиническую гемостазиологию	Подготовка к занятиям	1
			Подготовка к текущему контролю	1
			Подготовка к промежуточной аттестации	1
2	11	Сосудисто-тромбоцитарный (первичный) и коагуляционный (вторичный) гемостаз	Подготовка к занятиям	1
			Подготовка к текущему контролю	1
			Подготовка к промежуточной аттестации	1
3	11		Подготовка к занятиям	1

		Противосвертывающая система крови (естественные антикоагулянты), фибринолитическая система крови	Подготовка к текущему контролю	1
			Подготовка рефератов	1
			Подготовка к промежуточной аттестации	1
4		Геморрагические гемостазиопатии	Подготовка к занятиям	2
			Подготовка к текущему контролю	1
			Подготовка рефератов	1
			Подготовка к промежуточной аттестации	1
5		Тромбозы и тромбоемболические заболевания	Подготовка к занятиям	2
			Подготовка к текущему контролю	1
			Подготовка к презентации	1
			Подготовка к промежуточной аттестации	1
6		Комплексные нарушения свертывания крови (тромбогеморрагические гемостазиопатии)	Подготовка к занятиям	2
			Подготовка к текущему контролю	1
			Подготовка к промежуточной аттестации	1
Итого часов в семестре:				24
Всего часов на самостоятельную работу:				24

3.7. Лабораторный практикум

Не предусмотрен учебным планом

3.8. Примерная тематика курсовых проектов (работ), контрольных работ

Не предусмотрены учебным планом

Раздел 4. Перечень учебно-методического и материально-технического обеспечения дисциплины (модуля)

4.1. Перечень основной и дополнительной учебной литературы, необходимой для освоения дисциплины (модуля)

4.1.1. Основная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Внутренние болезни: учебник для мед. вузов в 2-х т	.под ред. В.Ф. Моисеева, В.С. Мухина	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	20	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под. ред. Н.Н. Мамаева	СПб, Спец Лит: 2011: 543 с.	10	-

3	Заболевания системы крови. Учебник внутренние болезни.	Под. ред. Н.Н. Мамаева	СПб, Спец Лит: 2015: с. 13-144	0	ЭБС «Консультант студента»
4	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова Р.Р.	М.:ГЭОТАР-Медиа Год издания 2012	0	ЭБС «Консультант студента»

4.1.2. Дополнительная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Иммунология	А. А. Ярилин	- М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 752 с	-	ЭБ «Консультант врача»
2	Иммуногеномика и генодиагностика человека	Р.М. Хаитов, Л.П. Алексеев, Д.Ю. Трофимов	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017	-	ЭБ «Консультант врача»
3	Клиническая генетика	Под ред. Н. П. Бочкова. - 4-е изд., доп. и перераб.	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 592 с.	-	ЭБ «Консультант врача»

4.2. Нормативная база

Клинические рекомендации Минздрава РФ «Острые лимфобластные лейкозы», 2020 г.
Клинические рекомендации Минздрава РФ «Острые миелобластные лейкозы», 2020 г.
Клинические рекомендации Минздрава РФ «Острый промиелоцитарный лейкоз», 2020 г.
Клинические рекомендации Минздрава РФ «Хронический миелолейкоз», 2020 г.
Клинические рекомендации Минздрава РФ «Хронический лимфолейкоз», 2020 г.
Клинические рекомендации Минздрава РФ «Иммунные тромбоцитопении», 2020 г.
Клинические рекомендации Минздрава РФ «Гемофилии», 2020 г.
Клинические рекомендации Минздрава РФ «Множественная миелома», 2020 г.
Клинические рекомендации Минздрава РФ «Фоликулярная лимфома», 2020 г.
Клинические рекомендации Минздрава РФ «Лимфома Ходжкина», 2020 г.
Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению Ph-негативных миелопролиферативных заболеваний, 2019 г.

4.3. Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети «Интернет», необходимых для освоения дисциплины (модуля)

1. Web-сайт - Bone Marrow Donors Worldwide (BMDW) <http://www.bmdw.org/>
2. Федеральная электронная медицинская библиотека (<http://193.232.7.109/feml>)
3. Информационная система «Единое окно доступа к образовательным ресурсам» (<http://window.edu.ru/window>)
4. Российский медицинский портал о гематологии. (<http://www.hematology.ru/>)

5. ФГБУ РосНИИГТ ФМБА России - Журнал «Вестник Гематологии»
(<http://www.bloodscience.ru/scientific/publications/bulletin-of-hematology/>)
6. Клинические рекомендации - ФГБУ «НМИЦ гематологии»
(<http://blood.ru/clinic/praktikuyushchemu-vrachu/klinicheskie-rekomendatsii.html>)

4.4. Перечень информационных технологий, используемых для осуществления образовательного процесса по дисциплине (модулю), программного обеспечения и информационно-справочных систем

Для осуществления образовательного процесса используются: презентации, слайд-лекции.

В учебном процессе используется лицензионное программное обеспечение:

1. Договор Microsoft Office (версия 2007) №0340100010913000043_45106 от 02.09.2013г. (срок действия договора - бессрочный),
2. Договор Microsoft Office (версия 2010) № 340100010914000246_45106 от 23.12.2014г. (срок действия договора - бессрочный).
3. Договор Windows (версия 2007) №0340100010913000043_45106 от 02.09.2013г. (срок действия договора - бессрочный),
4. Договор Windows (версия 2010) № 340100010914000246_45106 от 23.12.2014г. (срок действия договора - бессрочный)
5. Договор Антивирус Kaspersky Endpoint Security для бизнеса – Стандартный Russian Edition. 150-249 Node 1 year Educational Renewal License, срок использования с 29.04.2021 до 24.08.2022 г., номер лицензии 280E-210429-102703-540-3202
6. Автоматизированная система тестирования Indigo Договор № Д53783/2 от 02.11.2015 (срок действия бессрочный, 1 год технической поддержки),
7. ПО FoxitPhantomPDF Стандарт, 1 лицензия, бессрочная, дата приобретения 05.05.2016

Обучающиеся обеспечены доступом (удаленным доступом) к современным профессиональным базам данных и информационно-справочным системам:

- 1) Научная электронная библиотека e-LIBRARY. Режим доступа: <http://www.e-library.ru/>.
- 2) Справочно-поисковая система Консультант Плюс – ООО «КонсультантКиров».
- 3) «Электронно-библиотечная система Кировского ГМУ». Режим доступа: <http://elib.kirovgma.ru/>.
- 4) ЭБС «Консультант студента» - ООО «ИПУЗ». Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru>.
- 5) ЭБС «Университетская библиотека онлайн» - ООО «НексМедиа». Режим доступа: <http://www.biblioclub.ru>.
- 6) ЭБС «Консультант врача» - ООО ГК «ГЭОТАР». Режим доступа: <http://www.rosmedlib.ru/>
- 7) ЭБС «Айбукс» - ООО «Айбукс». Режим доступа: <http://ibooks.ru>.

4.5. Описание материально-технической базы, необходимой для осуществления образовательного процесса по дисциплине (модулю)

В процессе преподавания дисциплины (модуля) используются следующие специальные помещения:

Наименование специализированных помещений	Номер кабинета, адрес	Оборудование, технические средства обучения, размещенные в специализированных помещениях
- учебные аудитории для проведения занятий лекционного типа	№ 411, г. Киров, ул. К. Маркса,137 (1 корпус) № 819, г. Киров, ул. К. Маркса,112 (3 корпус)	Специализированная учебная мебель (стол и стул преподавателя, столы и стулья ученические), мультимедиа проектор, экран, ноутбук TOSHIBASATELLITEC 660, ноутбук Lenovo

		Ideal Pad B 5070
учебные аудитории для проведения занятий семинарского типа	каб. № 31, 32 кафедры госпитальной терапии (КНИИГ и ПК Дерендяева, 84 – база практической подготовки).	Специализированная учебная мебель (стол и стул преподавателя, столы и стулья ученические), компьютеры (в том числе с выходом в сеть Интернет), мультимедиа проектор “Mitsubishi XD 211 U”, экран, информационно-меловая доска, ноутбук Lenovo G50-80, телевизор AkAi, плеер DVD/MPEG4, негатоскоп
учебные аудитории для проведения групповых и индивидуальных консультаций	каб. № 31, 32 кафедры госпитальной терапии (КНИИГ и ПК Дерендяева, 84– база практической подготовки).	Специализированная учебная мебель (стол и стул преподавателя, столы и стулья ученические), компьютеры с выходом в интернет, мультимедиа проектор “Mitsubishi XD 211 U”, экран, информационно-меловая доска, ноутбук Lenovo G50-80.
учебные аудитории для проведения текущего контроля и промежуточной аттестации	каб. № 31, 32 кафедры госпитальной терапии (КНИИГ и ПК Дерендяева, 84– база практической подготовки).	Специализированная учебная мебель (стол и стул преподавателя, столы и стулья ученические), компьютеры с выходом в интернет, мультимедиа проектор “Mitsubishi XD 211 U”, экран, информационно-меловая доска, ноутбук Lenovo G50-80.
помещения для самостоятельной работы	№1-130, Читальный зал библиотеки Кировского ГМУ, г. Киров, ул. К.Маркса,137 (1 корпус); № 3-130, г. Киров, ул. К. Маркса,112 (3 корпус) № 3-130, г. Киров, ул. К. Маркса,112 (3 корпус) № 414 г. Киров, ул К. Маркса, 112 (3 корпус)	Помещения для самостоятельной работы оснащены компьютерной техникой с возможностью выхода к сети «Интернет» и доступом в электронную информационно-образовательную среду вуза. ПК для работы с нормативно-правовой документацией, в т. ч. электронной базой "Консультант плюс".
помещение для хранения и профилактического обслуживания учебного оборудования	№3-13 КОГБУЗ «Кировская областная клиническая больница», г. Киров, ул. Воровского, д. 42 (договор № 12/ДС от 16.01.2017 г., дополнительное соглашение от 14.10.2019 г.).	Помещения для хранения и профилактического обслуживания оборудования оснащены специализированной мебелью для хранения документов и номенклатуры дел, специализированной мебелью для хранения учебно-наглядных пособий аппараты для измерения давления, сейф.

Помещения для самостоятельной работы обучающихся оснащены компьютерной техникой с возможностью подключения к сети "Интернет" и обеспечены доступом в электронную информационно-образовательную среду университета.

Раздел 5. Методические рекомендации по организации изучения дисциплины (модуля)

Процесс изучения модуля учебной дисциплины «Клиническая гемостазиология» предусматривает: контактную (работа на лекциях и практических занятиях) и самостоятельную работу.

Основное учебное время выделяется на получение обучающимися знаний по оценке системы гемостаза организма, а также на освоение ими практических навыков по диагностике, дифференциальной диагностике гемостазиопатий во время клинических практических занятий.

В качестве основных форм организации учебного процесса по модулю выступают классические лекционные и практические занятия (с использованием интерактивных технологий обучения, к которым относится клинический разбор, курация пациентов, демонстрация лабораторных методов исследования гемостаза), а также самостоятельная работа обучающихся.

При изучении модуля учебной дисциплины обучающимся необходимо освоить практические умения по диагностике, дифференциальной диагностике гемостазиопатий.

При проведении учебных занятий кафедра обеспечивает развитие у обучающихся навыков командной работы, межличностной коммуникации, принятия решений, лидерских качеств путем проведения анализа клинических ситуаций и имитационных моделей, интерактивной работы с реальными пациентами, учета региональных особенностей профессиональной деятельности выпускников и потребностей работодателей.

Лекции:

Классическая лекция. Рекомендуется при изучении всех тем дисциплины (модуля). На лекциях излагаются темы дисциплины, предусмотренные рабочей программой, акцентируется внимание на наиболее принципиальных и сложных вопросах дисциплины, устанавливаются вопросы для самостоятельной проработки. Конспект лекций является базой при подготовке к практическим занятиям, к зачету, а также для самостоятельной работы.

Изложение лекционного материала рекомендуется проводить в мультимедийной форме. Смысловая нагрузка лекции смещается в сторону от изложения теоретического материала к формированию мотивации самостоятельного обучения через постановку проблем обучения и показ путей решения профессиональных проблем в рамках той или иной темы. При этом основным методом ведения лекции является метод проблемного изложения материала.

Практические занятия:

Практические занятия по дисциплине (модулю) «Клиническая гемостазиология» проводятся с целью приобретения практических навыков в области диагностики, дифференциальной диагностики заболеваний, связанных с нарушениями системы гемостаза.

Практические занятия проводятся в виде собеседований, обсуждений, дискуссий в микрогруппах, демонстрации тематических больных, решения ситуационных задач, тестовых заданий, клинического разбора тематических больных, курации тематических больных, демонстрации лабораторных методов исследования системы гемостаза.

Выполнение практической работы обучающиеся производят как в устном, так и в письменном виде, в виде презентаций и докладов.

Практическое занятие способствует более глубокому пониманию теоретического материала учебной дисциплины (модуля), а также развитию, формированию и становлению различных уровней составляющих профессиональной компетентности обучающихся.

При изучении дисциплины (модуля) используется традиционная для клинической кафедры форма практических занятий, включающая разбор теоретического материала темы, клинический разбор тематического пациента, работу с пациентами, работу в лаборатории (под контролем преподавателя).

Самостоятельная работа:

Самостоятельная работа студентов подразумевает подготовку по всем разделам дисциплины (модуля) «Клиническая гемостазиология» и включает подготовку к занятиям, подготовку к текущему контролю.

Работа с учебной литературой, написание реферата и подготовка презентации рассматриваются как вид учебной работы по дисциплине (модулю) «Клиническая гемостазиология» и выполняется в пределах часов, отводимых на её изучение (в разделе СРС). Каждый обучающийся обеспечен доступом к библиотечным фондам университета и кафедры, способствует формированию навыков использования учебной и научной литературы, глобальных информационных ресурсов, способствует формированию профессионального мышления. Работа обучающегося в группе формирует чувство коллективизма и коммуникабельность. Обучение способствует воспитанию у обучающихся навыков общения с больным с учетом этико-деонтологических особенностей патологии и пациентов. Самостоятельная работа с пациентами способствует формированию должного с этической стороны поведения, аккуратности, дисциплинированности.

Исходный уровень знаний обучающихся определяется тестированием, собеседованием.

Текущий контроль освоения дисциплины проводится в форме устного опроса в ходе занятий, во время клинических разборов, решения типовых ситуационных задач, тестового контроля.

В конце изучения дисциплины «Клиническая гемостазиология» проводится промежуточная аттестация с использованием тестового контроля, проверки практических умений, решения ситуационных задач.

5.1. Методика применения электронного обучения и дистанционных образовательных технологий при проведении занятий и на этапах текущего контроля и промежуточной аттестации по дисциплине

Применение электронного обучения и дистанционных образовательных технологий по дисциплине осуществляется в соответствии с «Порядком реализации электронного обучения и дистанционных образовательных технологий в ФГБОУ ВО Кировский ГМУ Минздрава России», введенным в действие 01.11.2017, приказ № 476-ОД.

Дистанционное обучение реализуется в электронно-информационной образовательной среде Университета, включающей электронные информационные и образовательные ресурсы, информационные и телекоммуникационные технологии, технологические средства, и обеспечивающей освоение обучающимися программы в полном объеме независимо от места нахождения.

Электронное обучение (ЭО) – организация образовательной деятельности с применением содержащейся в базах данных и используемой при реализации образовательных программ информации и обеспечивающих ее обработку информационных технологий, технических средств, а также информационно-телекоммуникационных сетей, обеспечивающих передачу по линиям связи указанной информации, взаимодействие обучающихся и преподавателя.

Дистанционные образовательные технологии (ДОТ) – образовательные технологии, реализуемые в основном с применением информационно-телекоммуникационных сетей при опосредованном (на расстоянии) взаимодействии обучающихся и преподавателя. Дистанционное обучение – это одна из форм обучения.

При использовании ЭО и ДОТ каждый обучающийся обеспечивается доступом к средствам электронного обучения и основному информационному ресурсу в объеме часов учебного плана, необходимых для освоения программы.

В практике применения дистанционного обучения по дисциплине используются методики синхронного и асинхронного обучения.

Методика синхронного дистанционного обучения предусматривает общение обучающегося и преподавателя в режиме реального времени – on-line общение. Используются следующие технологии on-line: вебинары (или видеоконференции), аудиоконференции, чаты.

Методика асинхронного дистанционного обучения применяется, когда невозможно общение между преподавателем и обучающимся в реальном времени – так называемое off-line общение, общение в режиме с отложенным ответом. Используются следующие технологии off-line: электронная почта, рассылки, форумы.

Наибольшая эффективность при дистанционном обучении достигается при использовании смешанных методик дистанционного обучения, при этом подразумевается, что программа обучения строится как из элементов синхронной, так и из элементов асинхронной методики обучения.

Учебный процесс с использованием дистанционных образовательных технологий осуществляется посредством:

- размещения учебного материала на образовательном сайте Университета;
- сопровождения электронного обучения;
- организации и проведения консультаций в режиме «on-line» и «off-line»;
- организации обратной связи с обучающимися в режиме «on-line» и «off-line»;
- обеспечения методической помощи обучающимся через взаимодействие участников учебного процесса с использованием всех доступных современных телекоммуникационных средств, одобренных локальными нормативными актами;
- организации самостоятельной работы обучающихся путем обеспечения удаленного доступа к образовательным ресурсам (ЭБС, материалам, размещенным на образовательном сайте);
- контроля достижения запланированных результатов обучения по дисциплине обучающимися в режиме «on-line» и «off-line»;
- идентификации личности обучающегося

Реализация программы в электронной форме начинается с проведения организационной встречи с обучающимися посредством видеоконференции (вебинара).

При этом преподаватель информирует обучающихся о технических требованиях к оборудованию и каналам связи, осуществляет предварительную проверку связи с обучающимися, создание и настройку вебинара. Преподаватель также сверяет предварительный список обучающихся с фактически присутствующими, информирует их о режиме занятий, особенностях образовательного процесса, правилах внутреннего распорядка, графике учебного процесса.

После проведения установочного вебинара учебный процесс может быть реализован асинхронно (обучающийся осваивает учебный материал в любое удобное для него время и общается с преподавателем с использованием средств телекоммуникаций в режиме отложенного времени) или синхронно (проведение учебных мероприятий и общение обучающегося с преподавателем в режиме реального времени).

Преподаватель самостоятельно определяет порядок оказания учебно-методической помощи обучающимся, в том числе в форме индивидуальных консультаций, оказываемых дистанционно с использованием информационных и телекоммуникационных технологий.

При дистанционном обучении важным аспектом является общение между участниками учебного процесса, обязательные консультации преподавателя. При этом общение между обучающимися и преподавателем происходит удаленно, посредством средств телекоммуникаций.

В содержание консультаций входят:

- разъяснение обучающимся общей технологии применения элементов ЭО и ДОТ, приемов и способов работы с предоставленными им учебно-методическими материалами, принципов самоорганизации учебного процесса;
- советы и рекомендации по изучению программы дисциплины и подготовке к промежуточной аттестации;
- анализ поступивших вопросов, ответы на вопросы обучающихся;
- разработка отдельных рекомендаций по изучению частей (разделов, тем) дисциплины, по подготовке к текущей и промежуточной аттестации.

Также осуществляются индивидуальные консультации обучающихся в ходе выполнения ими письменных работ.

Обязательным компонентом системы дистанционного обучения по дисциплине является электронный учебно-методический комплекс (ЭУМК), который включает электронные аналоги печатных учебных изданий (учебников), самостоятельные электронные учебные издания (учебники), дидактические материалы для подготовки к занятиям, текущему контролю и промежуточной аттестации, аудио- и видеоматериалы, другие специализированные компоненты (текстовые, звуковые, мультимедийные). ЭУМК обеспечивает в соответствии с программой организацию обучения, самостоятельной работы обучающихся, тренинги путем предоставления обучающимся необходимых

учебных материалов, специально разработанных для реализации электронного обучения, контроль знаний. ЭУМК размещается в электронно-библиотечных системах и на образовательном сайте Университета.

Используемые виды учебной работы по дисциплине при применении ЭО и ДОТ:

№ n/n	Виды занятий/работ	Виды учебной работы обучающихся	
		Контактная работа (on-line и off-line)	Самостоятельная работа
1	Лекции	- веб-лекции (вебинары) - видеолекции - лекции-презентации	- работа с архивами проведенных занятий - работа с опорными конспектами лекций - выполнение контрольных заданий
2	Практические, семинарские занятия	- видеоконференции - вебинары - семинары в чате - видеодоклады - семинары-форумы - веб-тренинги - видеозащита работ	- работа с архивами проведенных занятий - самостоятельное изучение учебных и методических материалов - решение тестовых заданий и ситуационных задач - работа по планам занятий - самостоятельное выполнение заданий и отправка их на проверку преподавателю - выполнение тематических рефератов (и (или) эссе)
3	Консультации (групповые и индивидуальные)	- видеоконсультации - веб-консультации - консультации в чате	- консультации-форумы (или консультации в чате) - консультации посредством образовательного сайта
4	Контрольные, проверочные, самостоятельные работы.	- видеозащиты выполненных работ (групповые и индивидуальные) - тестирование	- работа с архивами проведенных занятий - самостоятельное изучение учебных и методических материалов - решение тестовых заданий и ситуационных задач - выполнение контрольных / проверочных / самостоятельных работ

При реализации программы или ее частей с применением электронного обучения и дистанционных технологий кафедра ведет учет и хранение результатов освоения обучающимися дисциплины на бумажном носителе и (или) в электронно-цифровой форме (на образовательном сайте, в системе INDIGO).

Текущий контроль успеваемости и промежуточная аттестация обучающихся по учебной дисциплине с применением ЭО и ДОТ осуществляется посредством собеседования (on-line), компьютерного тестирования или выполнения письменных работ (on-line или off-line).

Раздел 6. Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины (модуля) (приложение А)

Изучение дисциплины следует начинать с проработки данной рабочей программы, методических указаний, прописанных в программе, особое внимание уделяется целям, задачам, структуре

и содержанию дисциплины.

Успешное изучение дисциплины требует от обучающихся посещения лекций, активной работы на практических занятиях, выполнения всех учебных заданий преподавателя, ознакомления с базовыми учебниками, основной и дополнительной литературой. Лекции имеют в основном обзорный характер и нацелены на освещение наиболее трудных вопросов, а также призваны способствовать формированию навыков работы с научной литературой. Предполагается, что обучающиеся приходят на лекции, предварительно проработав соответствующий учебный материал по источникам, рекомендуемым программой.

Основным методом обучения является самостоятельная работа студентов с учебно-методическими материалами, научной литературой, Интернет-ресурсами.

Правильная организация самостоятельных учебных занятий, их систематичность, целесобразное планирование рабочего времени позволяют обучающимся развивать умения и навыки в усвоении и систематизации приобретаемых знаний, обеспечивать высокий уровень успеваемости в период обучения, получить навыки повышения профессионального уровня.

Основной формой промежуточного контроля и оценки результатов обучения по дисциплине является зачет. На зачете обучающиеся должны продемонстрировать не только теоретические знания, но и практические навыки, полученные на практических занятиях.

Постоянная активность на занятиях, готовность ставить и обсуждать актуальные проблемы дисциплины - залог успешной работы и положительной оценки.

Подробные методические указания к практическим занятиям и внеаудиторной самостоятельной работе по каждой теме дисциплины представлены в приложении А.

Раздел 7. Оценочные средства для проведения текущего контроля и промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине (модулю) (приложение Б)

Оценочные средства – комплект методических материалов, нормирующих процедуры оценивания результатов обучения, т.е. установления соответствия учебных достижений запланированным результатам обучения и требованиям образовательной программы, рабочей программы дисциплины.

ОС как система оценивания состоит из следующих частей:

1. Перечня компетенций с указанием этапов их формирования в процессе освоения образовательной программы.
2. Показателей и критериев оценивания компетенций на различных этапах их формирования, описание шкал оценивания.
3. Типовых контрольных заданий и иных материалов.
4. Методических материалов, определяющих процедуры оценивания знаний, умений, навыков и (или) опыта профессиональной деятельности, характеризующих этапы формирования компетенций.

Оценочные средства для проведения текущего контроля и промежуточной аттестации по дисциплине представлены в приложении Б.

Раздел 8. Особенности учебно-методического обеспечения образовательного процесса по дисциплине для инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья

8.1. Выбор методов обучения

Выбор методов обучения осуществляется, исходя из их доступности для инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья.

Выбор методов обучения определяется содержанием обучения, уровнем профессиональной подготовки педагогов, методического и материально-технического обеспечения, особенностями восприятия учебной информации обучающимися-инвалидами и обучающимися с ограниченными возможностями здоровья. В образовательном процессе используются социально-активные и рефлексивные методы обучения, технологии социокультурной реабилитации с целью оказания помощи в установлении полноценных межличностных отношений с другими обучающимися, создании комфортного психологического климата в группе.

В освоении дисциплины инвалидами и лицами с ограниченными возможностями здоровья большое значение имеет индивидуальная работа. Под индивидуальной работой подразумеваются две формы взаимодействия с преподавателем: индивидуальная учебная работа (консультации), т.е. дополнительное разъяснение учебного материала и углубленное изучение материала с теми обучающимися, которые в этом заинтересованы, и индивидуальная воспитательная работа. Индивидуальные консультации по предмету являются важным фактором, способствующим индивидуализации обучения и установлению воспитательного контакта между преподавателем и обучающимся инвалидом или обучающимся с ограниченными возможностями здоровья.

8.2. Обеспечение обучающихся инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья печатными и электронными образовательными ресурсами в формах, адаптированных к ограничениям их здоровья

Подбор и разработка учебных материалов производятся с учетом того, чтобы предоставлять этот материал в различных формах так, чтобы инвалиды с нарушениями слуха получали информацию визуально, с нарушениями зрения – аудиально (например, с использованием программ-синтезаторов речи) или с помощью тифлоинформационных устройств.

Учебно-методические материалы, в том числе для самостоятельной работы обучающихся из числа инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья, предоставляются в формах, адаптированных к ограничениям их здоровья и восприятия информации:

<i>Категории обучающихся</i>	<i>Формы</i>
С нарушением слуха	- в печатной форме - в форме электронного документа
С нарушением зрения	- в печатной форме увеличенным шрифтом - в форме электронного документа - в форме аудиофайла
С ограничением двигательных функций	- в печатной форме - в форме электронного документа - в форме аудиофайла

Данный перечень может быть конкретизирован в зависимости от контингента обучающихся.

8.3. Проведение текущего контроля и промежуточной аттестации с учетом особенностей нозологий инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья

Для осуществления процедур текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся созданы оценочные средства, адаптированные для инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья и позволяющие оценить достижение ими запланированных результатов обучения и уровень сформированности компетенций, предусмотренных рабочей программой дисциплины.

Форма проведения текущего контроля и промежуточной аттестации для обучающихся -инвалидов устанавливается с учетом индивидуальных психофизических особенностей (устно, письменно на бумаге, письменно на компьютере, в форме тестирования и т.п.). При необходимости обучающемуся-инвалиду предоставляется дополнительное время для подготовки ответа на этапе промежуточной аттестации.

Для обучающихся с ограниченными возможностями здоровья предусмотрены следующие оценочные средства:

<i>Категории обучающихся</i>	<i>Виды оценочных средств</i>	<i>Формы контроля и оценки результатов обучения</i>
С нарушением слуха	Тест	преимущественно письменная проверка
С нарушением зрения	Собеседование	преимущественно устная проверка (индивидуально)
С ограничением двигательных функций	решение дистанционных тестов, контрольные вопросы	организация контроля с помощью электронной оболочки

8.4. Материально-техническое обеспечение образовательного процесса для инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья

1) для инвалидов и лиц с ОВЗ по зрению:

- обеспечение доступа обучающегося, являющегося слепым и использующего собаку-поводыря, к зданию Университета;
- присутствие ассистента, оказывающего обучающемуся необходимую помощь;
- наличие альтернативной версии официального сайта Университета в сети «Интернет» для обучающихся, являющихся слепыми или слабовидящими;
- размещение аудиторных занятий преимущественно в аудиториях, расположенных на первых этажах корпусов Университета;
- размещение в доступных для обучающихся, являющихся слепыми или слабовидящими, местах и в адаптированной форме (с учетом их особых потребностей) справочной информации о расписании учебных занятий, которая выполняется крупным рельефно-контрастным шрифтом на белом или желтом фоне и дублируется шрифтом Брайля;
- предоставление доступа к учебно-методическим материалам, выполненным в альтернативных форматах печатных материалов или аудиофайлов;
- наличие электронных луп, видеоувеличителей, программ невидимого доступа к информации, программ-синтезаторов речи и других технических средств приема-передачи учебной информации в доступных для обучающихся с нарушениями зрения формах;
- предоставление возможности прохождения промежуточной аттестации с применением специальных средств.

2) для инвалидов и лиц с ОВЗ по слуху:

- присутствие сурдопереводчика (при необходимости), оказывающего обучающемуся необходимую помощь при проведении аудиторных занятий, прохождении промежуточной аттестации;
- дублирование звуковой справочной информации о расписании учебных занятий визуальной (установка мониторов с возможностью трансляции субтитров);
- наличие звукоусиливающей аппаратуры, мультимедийных средств, компьютерной техники, аудиотехники (акустические усилители и колонки), видеотехники (мультимедийный проектор, телевизор), электронная доска, документ-камера, мультимедийная система, видеоматериалы.

3) для инвалидов и лиц с ОВЗ, имеющих ограничения двигательных функций:

- обеспечение доступа обучающегося, имеющего нарушения опорно-двигательного аппарата, в здание Университета;
- организация проведения аудиторных занятий в аудиториях, расположенных только на первых этажах корпусов Университета;
- размещение в доступных для обучающихся, имеющих нарушения опорно-двигательного аппарата, местах и в адаптированной форме (с учетом их особых потребностей) справочной информации о расписании учебных занятий, которая располагается на уровне, удобном для восприятия такого обучающегося;
- присутствие ассистента, оказывающего обучающемуся необходимую помощь при проведении аудиторных занятий, прохождении промежуточной аттестации;
- наличие компьютерной техники, адаптированной для инвалидов со специальным программным обеспечением, альтернативных устройств ввода информации и других технических средств приема-передачи учебной информации в доступных для обучающихся с нарушениями опорно-двигательного аппарата формах;

4) для инвалидов и лиц с ОВЗ с другими нарушениями или со сложными дефектами - определяется индивидуально, с учетом медицинских показаний и ИПРА.

Федеральное государственное бюджетное
образовательное учреждение высшего образования
«Кировский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра госпитальной терапии

Приложение А к рабочей программе дисциплины (модуля)

Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины (модуля) «Клиническая гемостазиология»

Специальность 30.05.01 «Медицинская биохимия»
Направленность (профиль) ОПОП – Медицинская биохимия
Форма обучения очная

Раздел 1. Введение в клиническую гемостазиологию.

Тема 1.1. Система экспресс-диагностики в гемостазиологии. Иммунологические и молекулярно-генетические методы исследования.

Цель:

Научиться методам экспресс-диагностики и интерпретации результатов тестов молекулярно-генетических нарушений в гемостазиологии.

Задачи:

1. Изучить принципы определения и интерпретации важнейших гемостазиологических лабораторных параметров.
2. Рассмотреть основное понятие молекулярно-генетического исследования.
3. Рассмотреть основные принципы исследования.
4. Изучить показания для применения тестов.
5. Изучить методики постановки и интерпретации результатов.

Обучающийся должен знать:

1. До изучения темы:

Понятие молекулярно-генетического исследования, принципы определения и интерпретация важнейших гемостазиологических лабораторных параметров, принципы тестирования, обеспечение качества, рекомендации по получению проб крови для исследований гемостаза: время забора проб крови и подготовка пациента, направление на исследование систем свертывания крови, забор материала, номенклатуру лабораторных исследований, диапазон колебаний нормальных величин показателей гемостаза.

2. После изучения темы:

- основные принципы молекулярно-генетического исследования;
- показания для применения тестов;
- методики постановки и интерпретации результатов.

Обучающийся должен уметь: определять и интерпретировать результаты диагностических тестов молекулярно-генетических исследований и лабораторных анализов.

Обучающийся должен владеть: методом определения и интерпретации результатов тестов молекулярно-генетических исследований.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.

1. Основное понятие молекулярно-генетического исследования.
2. Основные принципы молекулярно-генетического исследования.
3. Показания для применения тестов.
4. Методики постановки и интерпретации результатов.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, оценка результатов молекулярно-генетических исследований.

Курация тематических больных.

Алгоритм курации: Общие сведения о больном. Данные расспроса больного: жалобы больного, история настоящего заболевания, история жизни. Данные физикальных методов исследования: общий осмотр больного, детальный осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация по системам. Дать характеристику ОАК, миелограммы, трепанобиоптата и иммунограммы больного. Выделить синдромы на основании клинико-лабораторных данных. Дополнительные методы исследования. Провести дифференциальную диагностику. Окончательный диагноз. Назначить лечение.

3. Решить ситуационные задачи.

1) Алгоритм разбора задач

1. Выделите основные симптомы, сгруппируйте их в синдромы.
2. Предварительный диагноз с обоснованием по критериям.
3. Дополнительные методы обследования и ожидаемые результаты.
4. Дифференциальный диагноз и окончательный диагноз.
5. Лечение данного больного.
6. Прогноз, диспансеризация.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму:

Больной 26 лет, жалобы на слабость, одышку, сухой кашель, повышение температуры до 37,5 град в течении 3 дней. Последние 2 месяца отмечал носовые кровотечения, появление мелкоточечных кровоизлияний и синяков на коже тела.

Анамнез: служил в армии, в ракетных войсках.

Объективно: состояние тяжелое. Кожные покровы и слизистые бледные, экхимозы различной зрелости по всему телу, петехиальная сыпь на нижних конечностях. На слизистых ротовой полости единичные геморрагические элементы. В легких дыхание жесткое, сухие хрипы. Тоны сердца приглушены, ритмичные, систолический шум на верхушке. ЧСС-92 в 1 минуту, АД -100/60 мм.рт.ст.. Живот мягкий, пальпация безболезненная. Печень, селезенка не пальпируются.

Общий анализ крови:

Гемоглобин 62 г/л; Эритроциты - 1,8/10¹²/л; ретикулоциты -1 пром; Лейкоциты 1,2*10⁹/л; тромбоциты 10*10⁹/л; СОЭ- 47 мм/час; п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы 16%, лимфоциты -78 %,Моноциты 4%.

Биохимический анализ крови:

Билирубин общий	18 мкмоль/л
АЛТ	32 ед/л
АСТ	16 ед/л
Протромбин	82%
Фибриноген	4,2 ед/литр

Трепанобиоптат костного мозга (подвздошная кость, задняя ость)

Костный мозг представлен преимущественно (80%) жировой тканью. Деятельная гемопоэтическая ткань пониженной клеточности (5*10⁹), представлена единичными мелкими очагами эритроидных элементов, большими скоплениями лимфоцитов. Гранулоцитарные очаги и мегакарициты не встречаются.

Вопросы:

1. Выделите синдромы, определите ведущий.
2. Сформулируйте клинический диагноз.
3. Составьте план обследования.
4. Назначьте лечение.

Алгоритм решения и эталон ответа к задаче.

1. Синдромы

1) недостаточность костно-мозгового кроветворения:

-жировой костный мозг, низкая клеточность костного мозга

-панцитопения в периферической крови (анемия, ретикулоцитопения, гранулоцитопения, тромбоцитопения)

2) геморрагический синдром (экхимозы различной зрелости по всему телу, петехиальная сыпь на нижних конечностях)

3) синдром инфекционных осложнений (температура, кашель)

На основании критериев диагноза: синдрома недостаточности костно-мозгового кроветворения, количества гранулоцитов менее $0,2 \times 10^9/\text{л}$, тромбоцитов менее $20 \times 10^9/\text{л}$, замещение костного мозга жировой тканью (90%) по результатам трепанобиопсии, установлен предварительный диагноз:

Апластическая анемия, свертяжёлая форма, впервые выявленная.

1.Дополнительные методы обследования:

1)Миелограмма (ожидается крайне низкая клеточность костного мозга)

2)Коагулограмма (исключить коагулопатию)

3)Иммунограмма (исключить вторичный иммунодефицит)

2.Маркёры вирусов гепатита В, С, вируса CMV методом ИФА, ПЦР (исключить аплазию, ассоциированную с вирусными гепатитами)

Дифференциальный диагноз:

- с острым лейкозом (при лейкопенической форме острого лейкоза в миелограмме выявляется бластоз)

- с вариантом миелодиспластического синдрома: рефрактерной цитопенией с мультилинейной дисплазией (клеточность костного мозга при МДС нормальная или повышена, при МДС отмечается дисплазия в 2-3 ростках кроветворения)

Лечение:

Аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при наличии донора. При отсутствии возможности аллогенной трансплантации, больному назначается комбинированная иммуносупрессивная терапия:

1) Антитимоцитарный иммуноглобулин 40 мг/кг/сут 4 дня в/в. С 1 дня назначается преднизолон 30 мг в сутки на 2 недели с целью профилактики аллергических реакций на АТГ

2) Циклоспорин А - 5 мг/кг/сут. Коррекция суточной дозы по уровню циклоспорина в сыворотке периферической крови

3) Трансфузии эритроцитарной массы при уровне гемоглобина менее 80 г/л, тромбоцитного концентрата при уровне тромбоцитов менее $20 \times 10^9/\text{л}$. Гемокомпоненты необходимо предварительно облучить.

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии

ЗАДАЧА 1

Больная Б., 38 лет. Жалобы на выраженную слабость, повышение температуры до 38, синяки по всему телу, кровоизлияния в склеры глаз.

Объективно: состояние крайне тяжелое. Кожные покровы бледные, выраженные геморрагии в виде экхимозов по всему телу, внутримышечные гематомы. Кровоточивость десен. В зеве – гиперемия, на языке и слизистых щек мелкоочечные кровоизлияния. Периферические лимфоузлы не увеличены. Тоны сердца приглушены, ритмичные. В легких дыхание ослабленное, хрипов нет. ЧСС – 100 в мин. АД – 100/60 мм.рт.ст. Живот мягкий безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются.

Общий анализ крови: Гемоглобин – 60 г/л; Эритроциты – $1,3 \times 10^{12}/\text{л}$; ЦП – 0,86; Лейкоциты – $74 \times 10^9/\text{л}$; Тромбоциты – $2 \times 10^9/\text{л}$; СОЭ – 54 мм/ч; Миелобласты – 2%; Промиелоциты – 67%; С/я нейтрофилы – 8%; Эозинофилы – 3%; Лимфоциты – 15%; Моноциты – 5%.

Миелограмма (пунктат грудины): Костный мозг повышенной клеточности, мономорфный. Отмечается гиперплазия гранулоцитарного ростка за счет промиелоцитов. Промиелоциты – атипичные, с палочками Ауэра. Эритропоэз сужен. Мегакариоциты не встречаются.

Кариотип: транслокация – t(15;17)

Цитохимические реакции: реакция на пероксидазу – (++) , реакция с суданом черным – (+), ШИК-реакция – (-).

Коагулограмма: АПТВ – 3,05 (норма: 0,85-1,15), протромбиновый индекс (%) – 55, фибриноген (г/л) – 0,5 (норма: 2,0-4 г/л), антитромбин III (%) – 45 (норма: 75-125), ПДФ – (+++), РФМК (%) – 185 (норма: 70-150)

ЗАДАЧА 2

Больная 10 лет, жалобы на выраженную слабость, повышение температуры до 38, синяки по всему телу, кровоизлияния в склеры глаз.

Объективно: состояние крайне тяжелое. Кожные покровы бледные, выраженные геморрагии в виде экхимозов по всему телу, внутримышечные гематомы. Кровоточивость дёсен. В зеве гиперемия, на языке и слизистых щек мелкоточечные кровоизлияния. Периферические лимфоузлы не увеличены. Тоны сердца приглушены, ритмичные. В легких дыхание ослабленное, хрипов нет. ЧСС 100 в мин. АД 100/60 мм. рт. ст. Живот мягкий безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются.

Общий анализ крови: гемоглобин 56 г/л; эритроциты $1,3 \times 10^{12}$ /л; ЦП 0,86; лейкоциты 74×10^9 /л; тромбоциты 2×10^9 /л; СОЭ 54 мм/ч; миелобласты 2%; промиелоциты 67%; с/я нейтрофилы 8%; эозинофилы 3%; лимфоциты 15%; моноциты 5%

Миелограмма (пунктат грудины): костный мозг повышенной клеточности, мономорфный. Отмечается гиперплазия гранулоцитарного ростка за счет промиелоцитов. Промиелоциты – атипичные, с палочками Ауэра. Эритропоэз сужен. Мегакариоциты не встречаются.

Кариотип: транслокация – t(15;17).

Цитохимические реакции: реакция на пероксидазу (++) , реакция с суданом черным (+).

Коагулограмма: АПТВ 3,05 (норма – 0,85 – 1,15), протромбиновый индекс (%) 55, фибриноген (г/л) 0,5 (норма – 2,0 – 3,5), антитромбин III (%) 45 (норма 75 – 125), ПДФ (+++), РФМК (%) 185 (норма 70-15)

4. Задания для групповой работы

1) Клинический разбор больного группами студентов.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и/или рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля

1. Основное понятие молекулярно-генетического исследования.
2. Основные принципы молекулярно-генетического исследования.
3. Показания для применения тестов.
4. Методики постановки и интерпретации результатов.

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля:

1. К молекулярно-генетическим методам диагностики относятся:

- А) полимеразная цепная реакция (ПЦР);
- Б) ДНК-ДНК-гибридизация;
- В) латекс-агглютинация;
- Г) реакция связывания комплемента (РСК);
- Д) реакция непрямой гемагглютинации (РНГА).

2. К методам экспресс-диагностики относятся:

- А) бактериологический;

- Б) иммунофлюоресценция;
- В) биологический;
- Г) ПЦР;
- Д) вирусологический.

3. Метод, позволяющий выявить наследственный характер признака, тип наследования, пенетрантность аллелей, называется:

- А) популяционно-статистический;
- Б) молекулярно-генетический;
- В) клинико-генеалогический;
- Г) близнецовый.

4. К генной болезни не относится:

- А) синдром Марфана;
- Б) синдром Дауна;
- В) альбинизм;
- Г) фенилкетонурия.

5. К генной болезни относится:

- А) полидактилия;
- Б) синдром Шерешевского-Тернера;
- В) синдром Дауна;
- Г) синдром Клайнфельтера.

6. Для обнаружения хромосомных мутаций в кариотипе человека используется:

- А) молекулярно-генетический метод;
- Б) цитогенетический метод;
- В) биохимический метод;
- Г) близнецовый метод.

7. Укажите болезни, диагностируемые пренатально молекулярно-генетическими методами:

- А. Муковисцидоз
- Б. Талассемия
- В. Синдром Элерас-Данло
- Г. Гипертрофическая кардиомиопатия

8. Молекулярно-генетические исследования помогают диагностировать:

- А) Моногенные генетические заболевания;
- Б) Вероятность развития онкологических болезней;
- В) Наличие факторов, провоцирующих мультифакторные болезни.

9. Молекулярно-генетические тесты показаны лицам:

- А) страдающим бесплодием;
- Б) подвергающимся воздействию неблагоприятных факторов окружающей среды;
- В) имеющим в роду близких родственников, страдающих онкологическими, психическими, сосудистыми и эндокринными заболеваниями.

10. Укажите сущность молекулярно-генетических методов исследования:

- А) идентификация ДНК и РНК, специфичных для данного вида микробов;
- Б) выделение и идентификация чистой культуры возбудителя;
- В) заражение исследуемым материалом чувствительных лабораторных животных с последующим выделением чистой культуры;
- Г) определение специфических антител в сыворотке крови больного;
- Д) выявление инфекционной аллергии.

Эталон ответов на тест:

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
А),Б)	Б),Г)	В)	Б)	А)	Б)	А),Б)	А),Б),В)	А),Б),В)	А)

4). Решить ситуационные задачи (прилагаются).

ЗАДАЧА 1.

Больной Д., 34 года. Считает себя больной в течение 2 суток, когда появились жалобы на слабость, повышение температуры до 38°C, озноб, боли в горле.

Из анамнеза известно, что неделю назад принимала таблетки (название не помнит) по поводу ушиба правого колена.

Объективно: состояние средней тяжести. Кожные покровы чистые, физиологической окраски, гемморрагический синдром отсутствует. В зеве – миндалины увеличены, гиперемированы. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Тоны сердца ритмичные, ясные. АД-120/80 мм.рт.ст. ЧСС-90 уд. в минуту. ЧД-16 в минуту. В легких дыхание ослабленное, хрипов нет. Язык суховат, обложен белым налетом. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются.

Общий анализ крови: Эр.- $4,3 \times 10^{12}$ /л; Нв-126 гл; Лей- $0,7 \times 10^9$ /л; Тр.- 220×10^9 /л, СОЭ-30 мм/час, миелоциты-1%, метамиелоциты-1%, п/я нейтрофилы-4%, с/я нейтрофилы-2%, моноциты-2%, лимфоциты-90%.

ЗАДАЧА 2.

Больной К., 38 лет, жалобы на боли в эпигастрии, слабость, утомляемость. В анамнезе язвенная болезнь 12-перстной кишки, злоупотребление алкоголем. Кожные покровы бледные, чистые. Периферические лимфоузлы не увеличены. Тоны сердца ритмичные, ясные. ЧСС – 82 в мин. АД – 125/80. Печень и селезенка не пальпируются. ОАК: НЬ - 92 г/л, эр. - 3,3 млн, ретикулоциты – 0,5%, MCV – 102 фл, MCH – 39 пг, RDW – 16,5%, тромб. – 95×10^9 /л, СОЭ – 18 мм/ч, лейкоциты – $3,8 \times 10^9$ /л, п/я – 3%, с/я – 67%, эозинофилы – 4%, лимфоциты – 22%, моноциты – 4%. Общий билирубин - 28 мкмоль/л, сывороточное железо - 32 мкмоль/л. Анализ кала на скрытую кровь отрицательный.

5) Подготовить реферат:

- 1.Молекулярно-генетические методы исследования в гемостазиологии.
- 2.Современная диагностика противосвертывающей системы гемостаза.

6) Подготовить аннотацию научной статьи по теме: «Эффективность метода тромбодинамики в диагностике повышенного тромбообразования у беременных»

Рекомендуемая литература:**Основная литература**

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Внутренние болезни: учебник для мед. вузов в 2-х т	.под ред. В.Ф. Моисеева, В.С. Мухина	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	20	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под. ред. Н.Н. Мамаева	СПб, Спец Лит: 2011: 543 с.	10	-
3	Заболевания системы крови. Учебник внутренние болезни.	Под. ред. Н.Н. Мамаева	СПб, Спец Лит: 2015: с. 13-144	0	ЭБС «Консультант студента»

4	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова Р.Р.	М.:ГЭОТАР-Медиа Год издания 2012	0	ЭБС «Консультант студента»
---	--	------------------	----------------------------------	---	----------------------------

Дополнительная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Иммунология	А. А. Ярилин	- М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 752 с	-	ЭБ «Консультант врача»
2	Иммуногеномика и генодиагностика человека	Р.М. Хаитов, Л.П. Алексеев, Д.Ю. Трофимов	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017	-	ЭБ «Консультант врача»
3	Клиническая генетика	Под ред. Н. П. Бочкова. - 4-е изд., доп. и перераб.	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 592 с.	-	ЭБ «Консультант врача»

Раздел 2. Сосудисто-тромбоцитарный (первичный) и коагуляционный (вторичный) гемостаз.

Тема 2.1. Механизм развития и диагностика нарушений сосудисто-тромбоцитарного и коагуляционного гемостаза.

Цель: Научиться методам диагностики и интерпретации результатов тестов нарушений сосудисто-тромбоцитарного и коагуляционного гемостаза.

Задачи:

1. Рассмотреть основное понятие первичного гемостаза. Клинические проявления.
2. Рассмотреть понятие геморрагического синдрома. Типы геморрагического синдрома.
3. Изучить тромбоциты и их роль в гемостазе. Типовые виды нарушений и реактивных изменений в системе тромбоцитов.
4. Изучить патогенез поражения сосудистой стенки как компонента гемостаза
5. Интерпретировать результаты диагностических тестов.
6. Изучить методы диагностики сосудисто-тромбоцитарного и коагуляционного гемостаза.

Обучающийся должен знать:

1. До изучения темы:
 - определение понятия первичного гемостаза;
 - понятие геморрагического синдрома;
 - тромбоциты и их роль в гемостазе.
2. После изучения темы:
 - типы геморрагического синдрома;
 - типовые виды нарушений и реактивных изменений в системе тромбоцитов;
 - патогенез поражения сосудистой стенки как компонента гемостаза;
 - методы диагностики сосудисто-тромбоцитарного и коагуляционного гемостаза;
 - референсные величины;
 - интерпретация результатов диагностических тестов.

Обучающийся должен уметь: определять и интерпретировать результаты диагностических тестов нарушений сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.

Обучающийся должен владеть: методом определения и интерпретации результатов тестов нарушений сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.

1. Определение понятия первичного гемостаза. Клинические проявления.
2. Понятие геморрагического синдрома.
3. Типы геморрагического синдрома.
4. Тромбоциты и их роль в гемостазе.
5. Типовые виды нарушений и реактивных изменений в системе тромбоцитов.
6. Патогенез поражения сосудистой стенки как компонента гемостаза.
7. Методы диагностики сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. Референсные величины.
8. Интерпретация результатов диагностических тестов.

2. Практическая работа:

Выполнение практических заданий: клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, оценка сосудисто-тромбоцитарного гемостаза (количество тромбоцитов, АПТВ, протромбиновое время (по Квику), тромбиновое время, фибриноген, время кровотечения, тромбоцитарный фактор III (тромбопластин), антигепариновый фактор IV, фактор Виллебранда, фактор V и др.) и оценка коагуляционного гемостаза (время свертывания крови, АЧТВ, активность факторов XII, XI, IX, VIII, X, VII, V, аутокоагуляционный тест, время рекальцификации плазмы, фибриноген).

Курация тематических больных.

Алгоритм курации: Общие сведения о больном. Данные расспроса больного: жалобы больного, история настоящего заболевания, история жизни. Данные физикальных методов исследования: общий осмотр больного, детальный осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация по системам. Дать характеристику ОАК, миелограммы, трепанобиоптата и иммунограммы больного. Выделить синдромы на основании клинико-лабораторных данных. Дополнительные методы исследования. Провести дифференциальную диагностику. Окончательный диагноз. Назначить лечение.

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач:

1. Выделите основные симптомы, сгруппируйте их в синдромы.
2. Предварительный диагноз с обоснованием по критериям.
3. Дополнительные методы обследования и ожидаемые результаты.
4. Дифференциальный диагноз и окончательный диагноз.
5. Лечение данного больного.
6. Прогноз, диспансеризация.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму:

Больная, 17 лет. Жалуется на появление мелкоточечных кровоизлияний на нижних конечностях, кровоточивость десен, периодически носовые кровотечения, слабость, головокружение, сердцебиение.

Из анамнеза: больна в течение 2-х последних месяцев.

Объективно: состояние тяжёлое. Кожные покровы, видимые слизистые бледные, множественные петехии на нижних конечностях, подкожные гематомы разной величины. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет.

Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС – 100 в мин. АД – 110/60 мм.рт.ст. Печень пальпируется на 2 см ниже реберной дуги по среднеключичной линии.

Общий анализ крови:

Гемоглобин – 69 г/л; Эритроциты – $1,8 \times 10^{12}$ /л; ЦП – 0,9; MCV – 90 fl, MCH – 28 пг, MCHC – 34 г/дл, RDW – 12,5%, Ретикулоциты – 0,1%; Лейкоциты – $1,2 \times 10^9$ /л; Тромбоциты – 10×10^9 /л; СОЭ – 25 мм/ч; П/я нейтрофилы – 2%; С/я нейтрофилы – 4%; Лимфоциты – 84%; Моноциты – 10%

Длительность кровотечения по Дьюку – больше 15 мин.

Свертываемость крови по Ли-Уайту – 10 мин.

Ретракция кровяного сгустка (%) – 50 (норма – 75%)

Трепанобиоптат костного мозга (подвздошная кость, задняя ость):

Костный мозг представлен преимущественно (на 2/3) жировой тканью. Деятельная гемопоэтическая ткань пониженной клеточности представлена единичными мелкими очагами эритроидных элементов, большими скоплениями лимфоцитов. Гранулоцитарные очаги и мегакариоциты не встречаются.

Биохимический анализ крови:

Билирубин общ. (мкмоль/л) – 20

АЛТ (мкмоль/л) – 1,7

АСТ(мкмоль/л) – 1

Тимоловая проба (Ед) – 1

Маркёры вирусных гепатитов В, С:

HBsAg (-); AntiHBs(-); HBcAg(-); HbeAg(-); AntiHBc(-); AntiHBe(-); Anti HCV(+)

Алгоритм решения задачи.

1. Синдромы.

1) Ведущий синдром – недостаточность кроветворения

2) Циркуляторно-гипоксический синдром

3) Геморрагический

2. Дополнительные методы исследования: Анализ крови на определение группы крови и резус-фактора, УЗИ органов брюшной полости (определение размеров печени и селезёнки, определение однородности структур), офтальмоскопия, ЭКГ.

3. Диагноз: Приобретённая идиопатическая апластическая анемия, тяжёлая форма

4. Лечение: Аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток.

Комплексная иммуносупрессивная терапия:

1 этап: дифлюкан 200 мг в сутки, цiproфлоксацин 250 мг в сутки, преднизолон 30 мг в сутки. Через 2 дня назначение антитимоцитарный иммуноглобулин 40 мг/кг в/в капельно в течение 12 часов 4 дня, преднизолон 60 мг и антигистаминные препараты в/в капельно 2 раза в день, эритроцитная масса, тромбоконцентрат.

2 этап: Назначение через 14 дней циклоспорин А 5 мг/кг в сутки.

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии

ЗАДАЧА 1

Больная 28 лет, поступила с жалобами на мелкоточечные кровоизлияния на голених. В анамнезе: ветряная оспа, ОРВИ 2-3 раза в год. В течение последнего года – периодические носовые кровотечения.

Объективно: общее состояние средней тяжести. Кожные покровы физиологической окраски, множественные петехии на нижних конечностях. Синяки 2х3 см разной степени свежести на туловище. Периферические лимфузлы не увеличены. В зеве спокойно. Слизистая ротовой полости чистая. Тоны сердца ритмичные, ясные. ЧСС 78/мин. АД 110/70 мм.рт.ст. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД 18/мин. Живот мягкий безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются. Симптом поколачивания с обеих сторон отрицательный. Стул и диурез в норме.

ОАК: Hb – 125 г/л, эр – $3,8 \times 10^{12}/л$, лейкоциты – $6,0 \times 10^9/л$, СОЭ – 10 мм/ч, тромбоциты – $25 \times 10^9/л$, п/я – 3%, с/я – 67%, эозинофилы – 4%, моноциты – 6%, лимфоциты – 20%.

1) ЗАДАЧА 2

Больная Б., 24 лет с детства отмечаются носовые кровотечения, которые участились в течение последнего года до 2-3 раз в месяц. Поступила с жалобами на слабость, сонливость, головокружение. При незначительных ранах кровь длительно не останавливается. У мамы и бабушки так же наблюдаются периодические носовые кровотечения и характерно длительное незаживление ран.

Объективно: Общее состояние удовлетворительное. Кожные покровы бледные, чистые. Периферические лимфоузлы не увеличены. Со стороны внутренних органов без особенностей.

ОАК: НЬ – 105 г/л, эр – $3,8 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты – $4,5 \times 10^9$ /л, СОЭ – 12 мм/ч, тромбоциты – 270×10^9 /л, п/я – 2%, с/я – 68%, эозинофилы – 1%, моноциты – 4%, лимфоциты – 25%.

2)

4. Задания для групповой работы

1) Клинический разбор больного группами студентов

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и/или рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля

1. Определение понятия первичного гемостаза. Клинические проявления.
2. Понятие геморрагического синдрома.
3. Типы геморрагического синдрома.
4. Тромбоциты и их роль в гемостазе.
5. Типовые виды нарушений и реактивных изменений в системе тромбоцитов.
6. Патогенез поражения сосудистой стенки как компонента гемостаза.
7. Методы диагностики сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. Референсные величины.
8. Интерпретация результатов диагностических тестов.

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля

1. Укажите наиболее характерный диагностический признак гемофилии:

- А) снижение фибриногена
- Б) удлинение времени кровотечения
- В) удлинение времени свертывания крови
- Г) снижение протромбинового показателя
- Д) нарушение ретракции кровяного сгустка

2. Выберите препараты для лечения гемофилии А:

- А) рекомбинантный концентрат фактора VIII
- Б) рекомбинантный концентрат фактора IX
- В) эпсилонаминокапроновая кислота
- Г) никотиновая кислота

3. Дефицит какого фактора наблюдается при гемофилии в?

- А) Фактора VIII
- Б) Фактора IX
- В) Фактора XIII
- Г) Фактор X

4. Какой из перечисленных факторов свёртывания крови наиболее лабилен?

- А) Фактор VIII
- Б) Фактор IX
- В) Фибриноген
- Г) Протромбин

5. К факторам свёртывающей системы крови не относятся:

- А) Фибриноген
- Б) Протромбин
- В) Фактор Хагеманна
- Г) Фактор X
- Д) Протеин С

6. К факторам, участвующим во внутреннем механизме свертывающей системы крови, относятся все перечисленные, за исключением:

- А) Фактора Хагеманна
- Б) Высокомолекулярного кининогена
- В) Фактора VII
- Г) Фактора VIII
- Д) Фактора IX

7. К факторам, участвующим во внешнем механизме свертывания крови, относятся все перечисленные, кроме:

- А) Тканевого тромбопластина
- Б) Фактора VII
- В) Фактора X
- Г) Фактора IX
- Д) Протромбина

8. В конечном этапе свертывания крови не участвует?

- А) Протромбин
- Б) Фибриноген
- В) XIII Фактор
- Г) Кальций
- Д) Тромбомодулин

9. Для оценки свертывания крови могут быть использованы все следующие тесты за исключением:

- А) АЧТВ
- Б) Протромбиновое время/МНО
- В) Тромбиновое время
- Г) Агрегации тромбоцитов
- Д) Фибриноген

10. К методам определения дефицита факторов свертывания крови относятся:

- А) Тесты смешивания плазмы крови больного с плазмой, в которой известен дефицит какого-либо фактора, на базе тестов АЧТВ или протромбинового времени
- Б) АЧТВ
- В) Протромбиновый индекс
- Г) Тромбиновое время
- Д) Определение уровня фибриногена

Эталон ответов на тест:

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
В)	А)	Б)	А)	Д)	В)	Г)	Д)	Г)	А)

4) Решить ситуационные задачи (прилагаются).

ЗАДАЧА 1

Больная Н., 27 лет. Жалобы на появление мелкоточечных кровоизлияний и синяков на нижних конечностях после переохлаждения, кровотечения носа, головокружение. Считает себя больной в течение последних 5 дней.

Объективно: состояние средней тяжести. Кожные покровы и видимые слизистые физиологической окраски, множественные петехии на голених, синяки различных размеров на нижних конечностях, на передней поверхности живота. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Тоны сердца ритмичные, ясные. АД-120/70 мм.рт.ст. ЧСС-82 уд.в минуту. ЧД-16 в минуту. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются.

Общий анализ крови: Эр- $4,0 \times 10^{12}$ /л; Нв-127 гл; ЦП-0,9, Лей- $7,0 \times 10^9$ /л; Тр.- 27×10^9 /л, ретикулоциты-1%, СОЭ-19 мм/час, п/я нейтрофилы-2%, с/я нейтрофилы-58%, моноциты-10%, лимфоциты-30%.
 Длительность кровотечения по Дьюку: более 12 минут.
 Свертываемость крови по Ли-Уайту: 5 минут.
 Ретракция кровяного сгустка: 60%.
 Миелограмма: клеточность нормальная (120×10^9 /л), костный мозг полиморфный, представлен всеми ростками кроветворения, незначительная гиперплазия мегакариоцитарного ростка.

ЗАДАЧА 2

Больной В., 35 лет, предъявляет жалобы на слабость, снижение аппетита, головокружение, одышку при ходьбе, парестезии в области рук и ног, ощущение «ватных ног». Ухудшение самочувствия отмечает последние полгода.

Из анамнеза: язвенная болезнь 12-перстной кишки; резекция желудка по Бильрот-II – 10 лет назад. Объективно: состояние средней степени тяжести. Кожные покровы бледные с легким желтушным оттенком. Склеры глаз иктеричные. Язык влажный, сосочки сглажены. Периферические лимфоузлы не увеличены. Дыхание в легких везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, приглушены, на верхушке систолический шум. ЧСС – 88 в мин. АД – 110/70 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень: 10х9х7 см; селезенка не пальпируется.

Общий анализ крови:

Гемоглобин – 56 г/л; Эритроциты – $1,9 \times 10^{12}$ /л; MCV – 110 fl, MCH – 35 пг, MCHC – 40 г/дл, RDW – 15,5%, Ретикулоциты – 0,2%; Лейкоциты – $2,3 \times 10^9$ /л; Тромбоциты – 90×10^9 /л; СОЭ – 27 мм/ч; П/я нейтрофилы – 5%; С/я нейтрофилы – 63%; Лимфоциты – 25%; Моноциты – 5%.

Гиперсегментация нейтрофилов, тельца Жолли и кольца Кебота в эритроцитах.

Биохимический анализ крови: Билирубин общ. – 30 мкмоль/л, Билирубин непр. – 26 мкмоль/л, АЛТ – 20 Ед/л, АСТ – 25 Ед/л, щелочная фосфатаза – 120 Ед/л.

Маркеры вирусных гепатитов В, С:

HBsA(-); AntiHBs(-); HBcAg(-); HbeAg(-); AntiHBc(-); AntiHBe(-); Anti HCV(-)

5) Подготовить реферат:

1. Особенности клинико-лабораторной диагностики нарушений сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.
2. Молекулярно-генетические методы исследования в гемостазиологии.
3. Особенности клинико-лабораторной диагностики нарушений коагуляционного гемостаза.
4. Новые технологии в диагностике наследственных и приобретенных коагулопатий.

6) Подготовить аннотацию научной статьи по теме: «Результаты диагностики врожденных геморрагических гемостазиопатий».

7) Выполнить другие задания, предусмотренные рабочей программой по дисциплине.

Рекомендуемая литература:

Основная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Внутренние болезни: учебник для мед. вузов в 2-х т	.под ред. В.Ф. Моисеева, В.С. Мухина	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	20	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под. ред. Н.Н. Мамаева	СПб, Спец Лит: 2011: 543 с.	10	-

3	Заболевания системы крови. Учебник внутренние болезни.	Под. ред. Н.Н. Мамаева	СПб, Спец Лит: 2015: с. 13-144	0	ЭБС «Консультант студента»
4	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова Р.Р.	М.:ГЭОТАР-Медиа Год издания 2012	0	ЭБС «Консультант студента»

Дополнительная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Иммунология	А. А. Ярилин	- М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 752 с	-	ЭБ «Консультант врача»
2	Иммуногеномика и генодиагностика человека	Р.М. Хаитов, Л.П. Алексеев, Д.Ю. Трофимов	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017	-	ЭБ «Консультант врача»
3	Клиническая генетика	Под ред. Н. П. Бочкова. - 4-е изд., доп. и перераб.	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 592 с.	-	ЭБ «Консультант врача»

Раздел 3. Противосвертывающая система крови (естественные антикоагулянты), фибринолитическая система крови

Тема 3.1. Механизм развития и диагностика нарушений противосвертывающей системы гемостаза и системы фибринолиза.

Цель:

Научиться методам диагностики и интерпретации результатов тестов нарушений противосвертывающей системы гемостаза и системы фибринолиза.

Задачи:

1. Рассмотреть основное понятие противосвертывающей системы гемостаза. Патогенез.
2. Рассмотреть клинические проявления основных видов нарушений противосвертывающей системы.
3. Изучить скрининговые тесты и специальные методы диагностики: методика постановки и оценка результатов тестов.
4. Изучить медикаментозно опосредованные нарушения противосвертывающей системы и их коррекция.
5. Рассмотреть основное понятие системы фибринолиза. Патогенез.
6. Рассмотреть клинические проявления активации фибринолиза.
7. Изучить маркеры активации фибринолиза.
8. Изучить методы диагностики: их постановка и интерпретация результатов.
9. Изучить медикаментозно опосредованные нарушения системы фибринолиза, диагностика, коррекция.

Обучающийся должен знать:

1. До изучения темы:
 - понятие противосвертывающей системы гемостаза;
 - патогенез противосвертывающей системы гемостаза;
 - состав противосвертывающей системы гемостаза;
 - понятие фибринолиза;
 - патогенез фибринолиза.

Обучающийся должен уметь: определять и интерпретировать результаты диагностических тестов нарушений противосвертывающей системы гемостаза и системы фибринолиза.

Обучающийся должен владеть: методом определения и интерпретации результатов тестов нарушений противосвертывающей системы гемостаза и системы фибринолиза.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.
 1. Понятие противосвертывающей системы гемостаза.
 2. Патогенез противосвертывающей системы гемостаза.
 3. Клинические проявления основных видов нарушений противосвертывающей системы.
 4. Скрининговые тесты и специальные методы диагностики: методика постановки и оценка результатов тестов.
 5. Медикаментозно опосредованные нарушения противосвертывающей системы и их коррекция.
 6. Основное понятие системы фибринолиза.
 7. Патогенез системы фибринолиза.
 8. клинические проявления активации фибринолиза.
 9. Маркеры активации фибринолиза.
 10. Методы диагностики: их постановка и интерпретация результатов.
 11. Медикаментозно опосредованные нарушения системы фибринолиза, диагностика, коррекция.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, оценка противосвертывающей системы гемостаза (фактор свертывания X, XII, XI, IX, VIII и V, антитромбин III (кофактор гепарина), протеин C, фибриноген) и системы фибринолиза (время лизиса эритроцитарных сгустков (время спонтанного лизиса сгустка, образующегося из эритроцитарной фракции бестромбоцитной плазмы), пламиноген, фибриноген).

Курация тематических больных.

Алгоритм курации: Общие сведения о больном. Данные расспроса больного: жалобы больного, история настоящего заболевания, история жизни. Данные физикальных методов исследования: общий осмотр больного, детальный осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация по системам. Дать характеристику ОАК, миелограммы, трепанобиоптата и иммунограммы больного. Выделить синдромы на основании клинико-лабораторных данных. Дополнительные методы исследования. Провести дифференциальную диагностику. Окончательный диагноз. Назначить лечение.

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Выделите основные симптомы, сгруппируйте их в синдромы.
2. Предварительный диагноз с обоснованием по критериям.
3. Дополнительные методы обследования и ожидаемые результаты.
4. Дифференциальный диагноз и окончательный диагноз.
5. Лечение данного больного.
6. Прогноз, диспансеризация.

3) Пример задачи с разбором по алгоритму:

Больная 4 лет, поступила в стационар с жалобами на слабость, сниженный аппетит, мелкоточечные кровоизлияния на нижних конечностях.

Со слов мамы состояние ребенка ухудшилось последние 2 недели после вакцинации от гриппа. Геморрагии на коже появились 2 дня назад. Ночью было носовое кровотечение.

Объективно: состояние удовлетворительное. Кожные покровы физиологической окраски, на ногах петехии, на туловище свежие единичные синяки 2*3 см. В зеве спокойно. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 88 в минуту, АД 100/60 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются.

Общий анализ крови:

гемоглобин 105 г/л, эритроциты $3,6 \cdot 10^{12}/л$, ретикулоциты 20 промилей, лейкоциты $9 \cdot 10^9/л$, тромбоциты $30 \cdot 10^9/л$, СОЭ 18 мм/час, п/я 3 %, с/я 67%, лимфоциты 27%, моноциты 3%.

Длительность кровотечения по Дьюку 20 минут, свертываемость крови по Ли-Уайту 5 минут, ре-тракция кровяного сгустка 30%(норма 75%).

Миелограмма:

Костный мозг нормальной клеточности. По составу полиморфный. Представлены все ростки гемопоза. Увеличено содержание мегакариоцитов.

Алгоритм решения задачи:

Синдромы:

1.Ведущий – геморрагический синдром (тромбоцитопения, кровотечение из носа, кровоизлияния на коже).

2.Анемический синдром (снижение гемоглобина).

Диагноз: Первичная иммунная тромбоцитопения.

Дополнительные методы исследования:

1.Стерильная пункция (миелограмма).

2.биохимический анализ крови (креатинин, мочевины, протеинограмма, ЛДГ, общий билирубин, сахар);

3.общий анализ мочи;

Лечение:

1.Преднизолон в таблетках 5 мг – 2+ 2 +1 таблетки

2.Аскорутин по 1 таблетке 3 раза в день.

4) Задачи для самостоятельного разбора на занятии:

ЗАДАЧА 1

Больная Б., 28 лет. Жалобы на выраженную слабость, повышение температуры до 38, синяки по всему телу, кровоизлияния в склеры глаз.

Объективно: состояние крайне тяжелое. Кожные покровы бледные, выраженные геморрагии в виде экхимозов по всему телу, внутримышечные гематомы. Кровоточивость десен. В зеве – гиперемия, на языке и слизистых щек мелкоочечные кровоизлияния. Периферические лимфоузлы не увеличены. Тоны сердца приглушены, ритмичные. В легких дыхание ослабленное, хрипов нет. ЧСС – 100 в мин. АД – 100/70 мм.рт.ст. Живот мягкий безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются.

Общий анализ крови:

Гемоглобин – 60 г/л; Эритроциты – $1,3 \cdot 10^{12}/л$; ЦП – 0,86; Лейкоциты – $74 \cdot 10^9/л$; Тромбоциты – $2 \cdot 10^9/л$; СОЭ – 54 мм/ч; Миелобласты – 2%; Промиелоциты – 67%; С/я нейтрофилы – 8%; Эозинофилы – 3%; Лимфоциты – 15%; Моноциты – 5%.

Миелограмма (пунктат грудины):

Костный мозг повышенной клеточности, мономорфный. Отмечается гиперплазия гранулоцитарного ростка за счет промиелоцитов. Промиелоциты – атипичные, с палочками Ауэра. Эритропоз сужен. Мегакариоциты не встречаются.

Кариотип: транслокация – t (15;17)

Цитохимические реакции: реакция на пероксидазу – (++) , реакция с суданом черным – (+), ШИК-реакция – (-).

Коагулограмма: АПТВ – 3,05 (норма: 0,85-1,15), Протромбиновый индекс (%) – 55, Фибриноген (г/л) – 0,5 (норма: 2,0-4 г/л), Антитромбин III (%) – 45 (норма: 75-125), ПДФ – (+++), РФМК (%) – 185 (норма: 70-150)

ЗАДАЧА 2

Больной Н., 25 лет, жалобы на слабость, боли в левом подреберье, потерю в весе на 4 кг за последние 3 месяца.

Объективно: состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, чистые. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные. ЧСС – 76 в мин. АД 120/80 мм.рт.ст. Живот мягкий, болезненный в эпигастрии. Размеры печени: 16х12х13 см. Селезенка выступает ниже края левой реберной дуги на 4 см, плотная.

Общий анализ крови:

Гемоглобин – 87 г/л; Эритроциты – $2,8 \times 10^{12}$ /л; ЦП – 0,87; Лейкоциты – 160×10^9 /л; Тромбоциты – 1000×10^9 /л; СОЭ – 37 мм/ч; Миелобласты – 1%; Промиелоциты – 6%; Миелоциты – 18%, Метамиелоциты – 13%, П/я нейтрофилы – 15%, С/я нейтрофилы – 24%; Эозинофилы – 8%; Базофилы – 11%, Лимфоциты – 3%; Моноциты – 1%.

Миелограмма (пунктат грудины):

Костный мозг повышенной клеточности, с преобладанием созревающих и зрелых клеток гранулоцитарного ряда, количество миелобластов не превышает 4%, отмечается увеличение количества эозинофильных и базофильных элементов, а также мегакариоцитов.

Цитогенетический анализ костного мозга: 46XY, t(9;22) (q34;q11)

ПЦР-анализ периферической крови на определение транскрипта BCR/ABL: BCR/ABL = $43312 \times 10^7 / \beta 2m$

4. Задания для групповой работы

1) Клинический разбор больного группами студентов

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и/или рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля

1. Понятие противосвертывающей системы гемостаза.
2. Патогенез противосвертывающей системы гемостаза.
3. Клинические проявления основных видов нарушений противосвертывающей системы.
4. Скрининговые тесты и специальные методы диагностики: методика постановки и оценка результатов тестов.
5. Медикаментозно опосредованные нарушения противосвертывающей системы и их коррекция.

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля

1. Какой естественный антикоагулянт является кофактором гепарина?

- А) Протеин С
- Б) Протеин S
- В) Антитромбин III
- Г) Витамин K₁
- Д) Гирудин

2. Какой естественный антикоагулянт синтезируется с помощью витамина K₁?

- А) Протеин С
- Б) Кофактор гепарина
- В) Антитромбин III
- Г) Тканевой активизатор
- Д) Фибринолизин

3. При каком состоянии или заболевании вероятно снижение уровня естественных антикоагулянтов?

- А) Поражение печени
- Б) Гемофилия В
- В) Гемофилия А
- Г) Апластическая анемия

4. Каков нормальный уровень антитромбина III (г/л)?

- А) 0,3-0,42
- Б) 0,5-0,52
- В) 0,6-0,62
- Г) 0,7-0,72
- Д) 0,8-0,82

5. О чем свидетельствует снижение уровня антитромбина III?

- А) Об уменьшении синтеза факторов II, VII, X в печени
- Б) О коагулопатии потребления
- В) О гемофилии А
- Г) О недостаточном поступлении в организм витамина К₁

6. К антикоагулянтам прямого действия относится:

- А) Варфарин
- Б) Фраксипарин
- В) Свежезамороженная плазма
- Г) Аспирин

7. Для оценки состояния противосвертывающей системы определяют:

- А) протромбиновое время
- Б) тромбин
- В) фибриноген
- Г) концентрацию протеина С
- Д) концентрацию протеина S

8. К естественным антикоагулянтам не относятся:

- А) Гепарин
- Б) Антитромбин III
- В) Протеин С
- Г) Протеин S
- Д) Витронектин

9. Наследственные тромбофилии, связанные с дефицитом протеина С, обусловлены тем, что:

- А) Протеин С недостаточно ингибирует активированные факторы VIII, V
- Б) Снижает активацию фибринолиза
- В) Дефицит протеина С приводит к отсутствию ристомицин-зависимой агрегации тромбоцитов

10. Причинами развития тромбофилий, связанных с потреблением антитромбина III, протеина С и плазминогена могут быть все перечисленные, кроме:

- А) Длительной терапии гепарином
- Б) Появления волчаночных антикоагулянтов
- В) Острого ДВС-синдрома
- Г) Респираторного дистресс-синдрома

Эталон ответов на тест:

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
В)	А)	А)	А)	Г)	Б)	Г),Д)	Д)	А),Б)	Б)

4) Решить ситуационные задачи (прилагаются).

ЗАДАЧА 1

Больной 36 лет, жалуется на появление синяков на руках и ногах, периодически кровоточивость из носа. Связывает с занятием спортом.

Из анамнеза: ветряная оспа, ОРВИ 2-3 раза в год.

Объективно: состояние удовлетворительное. Кожные покровы физиологической окраски, с петехиально-экхимозными гемorragиями по всему телу. Периферические лимфоузлы не увеличены. В зеве спокойно. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные, ЧСС 82 в минуту. АД 120/70 мм.рт.ст. Живот мягкий безболезненный. Печень и селезёнка не пальпируются. Общий анализ крови: гемоглобин 135 г/л; эритроциты $4,2 \times 10^{12}/л$; ЦП 0,95; лейкоциты $5 \times 10^9/л$; тромбоциты 20×10^9 ; СОЭ 18 мм/ч; п/я 4%; с/я нейтрофилы 67%; лимфоциты 27%; моноциты 2%.

Нормоцитоз (-); Анизоцитоз (+); Пойкилоцитоз (+); Макроцитоз (-); Микроцитоз (-); Микросфероцитоз (-); Гипохромия (-)

ЗАДАЧА 2

Больной 18 лет поступил с жалобами на резкие боли в правом коленном суставе, ограничение движения, возникшие после игры с мячом. В анамнезе: часто беспокоят носовые кровотечения, кожные гематомы на нижних конечностях и туловище.

Объективно: сустав увеличен в объеме, горячий на ощупь, гиперемия кожи, резкая болезненность при движении, объем движения значительно ограничен.

ОАК: Нб – 126 г/л, эр – $4,2 \times 10^{12}/л$, лейкоциты – $7 \times 10^9/л$, СОЭ – 12 мм/ч, тромбоциты – $200 \times 10^9/л$, п/я – 2%, с/я – 68%, эозинофилы – 1%, моноциты – 4%, лимфоциты – 25%.

Время свертывания по Ли-Уайту: 15 мин.

5) Подготовить реферат:

1. Роль и место противосвертывающей системы крови при комплексных нарушениях гемостаза.
2. Современная диагностика противосвертывающей системы гемостаза.
3. Нарушения гемостаза у больных с опухолевыми заболеваниями крови при аутотрансплантации гемопоэтических стволовых клеток.
4. Нарушения гемостаза у больных с аутоиммунными заболеваниями крови при аутотрансплантации гемопоэтических стволовых клеток.
5. Особенности нарушения гемостаза при аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.

6) Подготовить аннотацию научной статьи по теме: Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при опухолевых и аутоиммунных заболеваниях крови.

7) Выполнить другие задания, предусмотренные рабочей программой по дисциплине.

Рекомендуемая литература:

Основная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Внутренние болезни: учебник для мед. вузов в 2-х т	под ред. В.Ф. Моисеева, В.С. Мухина	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	20	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под. ред. Н.Н. Мамаева	СПб, Спец Лит: 2011: 543 с.	10	-
3	Заболевания системы крови. Учебник внутренние болезни.	Под. ред. Н.Н. Мамаева	СПб, Спец Лит: 2015: с. 13-144	0	ЭБС «Консультант студента»

4	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова Р.Р.	М.:ГЭОТАР-Медиа Год издания 2012	0	ЭБС «Консультант студента»
---	--	------------------	----------------------------------	---	----------------------------

Дополнительная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Иммунология	А. А. Ярилин	- М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 752 с	-	ЭБ «Консультант врача»
2	Иммуногеномика и генодиагностика человека	Р.М. Хаитов, Л.П. Алексеев, Д.Ю. Трофимов	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017	-	ЭБ «Консультант врача»
3	Клиническая генетика	Под ред. Н. П. Бочкова. - 4-е изд., доп. и перераб.	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 592 с.	-	ЭБ «Консультант врача»

Раздел 4. Геморрагические гемостазиопатии.

Тема 4.1 Механизм развития и диагностика геморрагических гемостазиопатий

Цель:

Научиться методам диагностики и интерпретации результатов тестов геморрагических гемостазиопатий.

Задачи:

1. Рассмотреть основное понятие геморрагической гемостазиопатии.
2. Рассмотреть классификации геморрагических гемостазиопатий.
3. Изучить этиологию и патогенез наследственных и приобретенных тромбоцитопений.
4. Изучить клинико-лабораторные признаки.
5. Изучить осложнения геморрагических диатезов.
6. Изучить диагностику геморрагических диатезов.
7. Научиться интерпретировать результаты методов исследования.
8. Изучить терапию геморрагических диатезов.

Обучающийся должен знать:

1. До изучения темы:
 - понятие геморрагической гемостазиопатии;
 - классификации геморрагических гемостазиопатий.
2. После изучения темы:
 - этиологию и патогенез наследственных и приобретенных тромбоцитопений;
 - клинико-лабораторные признаки;
 - осложнения геморрагических диатезов;
 - диагностику геморрагических диатезов;
 - терапию геморрагических диатезов.

Обучающийся должен уметь: определять и интерпретировать результаты диагностических тестов геморрагические диатезы.

Обучающийся должен владеть: методом определения и интерпретации результатов тестов геморрагические диатезы.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.

1. Понятие геморрагической гемостазиопатии.
2. Классификация геморрагических гемостазиопатий.
3. Этиология и патогенез наследственных и приобретенных тромбоцитопений.
4. Клинико-лабораторные признаки.
5. Осложнения геморрагических диатезов.
6. Диагностика геморрагических диатезов.
7. Терапия геморрагических диатезов.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, оценка результатов исследований (время кровотечения, протромбиновое время (ПВ), АЧТВ, тест с оценкой времени лизиса эуглобулиновых сгустков, тесты с оценкой симптомов «жгута» и «щипка»).

Курация тематических больных.

Алгоритм курации: Общие сведения о больном. Данные расспроса больного: жалобы больного, история настоящего заболевания, история жизни. Данные физикальных методов исследования: общий осмотр больного, детальный осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация по системам. Дать характеристику ОАК, миелограммы, трепанобиоптата и иммунограммы больного. Выделить синдромы на основании клинико-лабораторных данных. Дополнительные методы исследования. Провести дифференциальную диагностику. Окончательный диагноз. Назначить лечение.

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Выделите основные симптомы, сгруппируйте их в синдромы.
2. Предварительный диагноз с обоснованием по критериям.
3. Дополнительные методы обследования и ожидаемые результаты.
4. Дифференциальный диагноз и окончательный диагноз.
5. Лечение данного больного.
6. Прогноз, диспансеризация.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Больная 16 лет, поступила в стационар с жалобами на слабость, сниженный аппетит, мелкоточечные кровоизлияния на нижних конечностях.

Со слов мамы состояние ребенка ухудшилось последние 2 недели после вакцинации от гриппа. Геморрагии на коже появились 2 дня назад. Ночью было носовое кровотечение.

Объективно: состояние удовлетворительное. Кожные покровы физиологической окраски, на ногах петехии, на туловище свежие единичные синяки 2*3 см. В зеве спокойно. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 88 в минуту, АД 100/60 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются.

Общий анализ крови: гемоглобин 105 г/л, эритроциты $3,6 \cdot 10^{12}/л$, ретикулоциты 20 промилей, лейкоциты $9 \cdot 10^9/л$, тромбоциты $30 \cdot 10^9/л$, СОЭ 18 мм/час, п/я 3 %, с/я 67%, лимфоциты 27%, моноциты 3%.

Длительность кровотечения по Дьюку 20 минут, свертываемость крови по Ли-Уайту 5 минут, ре-тракция кровяного сгустка 30%(норма 75%).

Миелограмма: Костный мозг нормальной клеточности. По составу полиморфный. Представлены все ростки гемопоэза. Увеличено содержание мегакариоцитов.

Алгоритм решения задачи:

Синдромы:

Ведущий – геморрагический синдром (тромбоцитопения, кровотечение из носа, кровоизлияния на коже).

Анемический синдром (снижение гемоглобина).

Диагноз: Первичная иммунная тромбоцитопения.

Дополнительные методы исследования: Стернальная пункция (миелограмма), биохимический анализ крови (креатинин, мочевины, протеинограмма, ЛДГ, общий билирубин, сахар), общий анализ мочи;

Лечение:

1) Преднизолон в таблетках 5 мг – 2+ 2 +1 таблетки

2) Аскорутин по 1 таблетке 3 раза в день.

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии

ЗАДАЧА 1

Больная В., 39 лет. Жалобы на выраженную слабость, повышение температуры до 38, синяки по всему телу, кровоизлияния в склеры глаз.

Объективно: состояние крайне тяжелое. Кожные покровы бледные, выраженные геморрагии в виде экхимозов по всему телу, внутримышечные гематомы. Кровоточивость десен. В зеве – гиперемия, на языке и слизистых щек мелкоточечные кровоизлияния. Периферические лимфоузлы не увеличены. Тоны сердца приглушены, ритмичные. В легких дыхание ослабленное, хрипов нет. ЧСС – 100 в мин. АД – 100/60 мм.рт.ст. Живот мягкий безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются. Общий анализ крови: Гемоглобин – 60 г/л; Эритроциты – $1,3 \times 10^{12}$ /л; ЦП – 0,86; Лейкоциты – 74×10^9 /л; Тромбоциты – 2×10^9 /л; СОЭ – 54 мм/ч; Миелобласты – 2%; Промиелоциты – 67%; С/я нейтрофилы – 8%; Эозинофилы – 3%; Лимфоциты – 15%; Моноциты – 5%.

Миелограмма (пунктат грудины): Костный мозг повышенной клеточности, мономорфный. Отмечается гиперплазия гранулоцитарного ростка за счет промиелоцитов. Промиелоциты – атипичные, с палочками Ауэра. Эритропоэз сужен. Мегакариоциты не встречаются.

Кариотип: транслокация – t (15;17)

Цитохимические реакции: реакция на пероксидазу – (++) , реакция с суданом черным – (+), ШИК-реакция – (-).

Коагулограмма: АПТВ – 3,05 (норма: 0,85-1,15), Протромбиновый индекс (%) – 55, Фибриноген (г/л) – 0,5 (норма: 2,0-4 г/л), Антитромбин III (%) – 45 (норма: 75-125), ПДФ – (+++), РФМК (%) – 185 (норма: 70-150)

ЗАДАЧА 2

Больная А. 26 лет. Заболела остро – 2 дня назад после переохлаждения появились мелкоточечных кровоизлияний на нижних конечностях.

Из анамнеза: вирусный гепатит А, ОРВИ 1-2 раза в год. Менструации с 13 лет, в течение последних 6 месяцев до 6 дней.

Объективно: состояние средней степени тяжести. Кожные покровы и слизистые бледные. Отмечаются петехии, синяки на ногах и туловище. В зеве гиперемия, миндалины увеличены до II ст. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные, ЧСС 86 в минуту, АД 110/60 мм.рт. ст. Печень и селезенка не увеличены. Стул и диурез в норме.

ОАК: гемоглобин 93 г/л; эритроциты $3,5 \times 10^{12}$ /л, MCV 78 fl., MCH 25 пг, MCHC 25 г/дл, ретикулоциты 1%, лейкоциты $5,4 \times 10^9$ /л; тромбоциты 25×10^9 /л; СОЭ 20 мм/час, п/я нейтрофилы 2%; с/я нейтрофилы 66%, моноциты 9%, лимфоциты 23 %.

Длительность кровотечения по Дьюку 10 минут.

Свертываемость крови по Ли-Уайту 6 минут. Ретракция кровяного сгустка 55%.

Миелограмма: клеточность костного мозга 150×10^9 /л, представлены все ростки кроветворения.

Мегакариоцитарный росток раздражен.

Биохимический анализ крови: билирубин общий 8 мкмоль/л, АЛТ 8 ед/л, АСТ 10 ед/л, креатинин 64 ммоль/л

4. Задания для групповой работы

1) Клинический разбор больного группами студентов

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и/или рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля

1. Понятие геморрагической гемостазиопатии.
2. Классификация геморрагических гемостазиопатий.
3. Этиология и патогенез наследственных и приобретенных тромбоцитопений.
4. Клинико-лабораторные признаки.
5. Осложнения геморрагических диатезов.
6. Диагностика геморрагических диатезов.
7. Терапия геморрагических диатезов.

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля:

1. Что такое геморрагические диатезы?

А) Группа приобретенных заболеваний, ведущим клиническим проявлением которых является патологическая кровоточивость.

Б) Группа врожденных заболеваний, ведущим клиническим проявлением которых является патологическая кровоточивость.

В) Группа заболеваний, ведущим клиническим проявлением которых является постгеморрагическая анемия.

Г) Группа врожденных и приобретенных заболеваний и синдромов, ведущим клиническим проявлением которых является патологическая кровоточивость.

Д) Группа заболеваний и синдромов, проявляющихся легочными, желудочными, почечными, маточными кровотечениями.

2. Какие заболевания не входят в группу геморрагических диатезов?

А) Заболевания, связанные с тромбоцитарным звеном системы свертывания крови.

Б) Коагулопатии или гемофилии – группа заболеваний, возникающих нарушениях в системе плазменных факторов гемокоагуляции.

В) Заболевания с высокой фибринолитической активностью.

Г) Ангиопатии – нетравматические поражения сосудов различной природы.

Д) Заболевания печени, приводящие к недостаточной продукции факторов системы свертывания крови.

3. Какой тип кровоточивости сопровождается появлением крупных кровоизлияний под кожу, в суставы без формирования внутрикожных кровоподтеков?

А) Гематомный.

Б) Петехиально-пятнистый.

В) Смешанный петехиально-гематомный.

Г) Васкулитно-пурпурный.

Д) Ангиоматозный.

4. Какой тип кровоточивости характеризуется появлением малиновых звездочек, линий на коже, слизистых, легко кровоточащих при травмировании?

А) Гематомный.

Б) Петехиально-пятнистый.

В) Смешанный петехиально-гематомный.

Г) Васкулитно-пурпурный.

Д) Ангиоматозный.

5. Какой тип кровоточивости характеризуется появлением отдельных крупных подкожных кровоизлияний в сочетании с множественными фиолетовыми пятнами внутрикожных кровоизлияний?

- А) Гематомный.
- Б) Петехиально-пятнистый.
- В) Смешанный петехиально-гематомный.
- Г) Васкулитно-пурпурный.
- Д) Ангиоматозный.

6 Какой тип кровоточивости характеризуется появлением поверхностных фиолетовых пятен на коже, слизистых, не меняющих свой цвет при надавливании?

- А) Гематомный.
- Б) Петехиально-пятнистый.
- В) Смешанный петехиально-гематомный.
- Г) Васкулитно-пурпурный.
- Д) Ангиоматозный.

7 Какой вид кровоточивости сопровождается появлением выступающих над поверхностью кожи элементов пурпурного цвета, оставляющие после себя пятна бурой пигментации кожи?

- А) Гематомный.
- Б) Петехиально-пятнистый.
- В) Смешанный петехиально-гематомный.
- Г) Васкулитно-пурпурный.
- Д) Ангиоматозный.

8 О нарушении в каком звене системы свертывания крови свидетельствует удлинение времени кровотечения?

- А) Тромбоцитарном.
- Б) Плазматических прокоагулянтов.
- В) Фибринолитическом.
- Г) Сосудистом.
- Д) Всех перечисленных вместе.

9 Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если имеет место удлинение протромбинового времени, а активированное частичное тромбопластиновое время не меняется?

- А) Тромбоцитарное звено.
- Б) Дефицит фактора VII.
- В) Дефицит факторов VIII и IX.
- Г) Дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I).
- Д) Фибринолитическое звено.

10 Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если протромбиновое время нормальное, а активированное частичное тромбопластиновое время увеличено?

- А) Сосудистое звено.
- Б) Дефицит фактора VII.
- В) Дефицит факторов VIII и IX.
- Г) Дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I).
- Д) Фибринолитическое звено.

Эталон ответов на тест:

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Г)	Д)	А)	Д)	В)	Б)	Г)	А)	Б)	В)

4) Решить ситуационные задачи (прилагаются).

ЗАДАЧА 1

Больной 18 лет поступил с жалобами на резкие боли в правом коленном суставе, ограничение движения, возникшие после игры с мячом. В анамнезе: часто беспокоят носовые кровотечения, кожные гематомы на нижних конечностях и туловище.

Объективно: сустав увеличен в объеме, горячий на ощупь, гиперемия кожи, резкая болезненность при движении, объем движения значительно ограничен.

ОАК: Нб – 126 г/л, эр – $4,2 \times 10^{12}/л$, лейкоциты – $7 \times 10^9/л$, СОЭ – 12 мм/ч, тромбоциты – $200 \times 10^9/л$, п/я – 2%, с/я – 68%, эозинофилы – 1%, моноциты – 4%, лимфоциты – 25%.

Время свертывания по Ли-Уайту: 15 мин.

ЗАДАЧА 2

Больной 36 лет, жалуется на появление синяков на руках и ногах, периодически кровоточивость из носа. Связывает с занятием спортом.

Из анамнеза: ветряная оспа, ОРВИ 2-3 раза в год.

Объективно: состояние удовлетворительное. Кожные покровы физиологической окраски, с петехиально-экхимозными геморрагиями по всему телу. Периферические лимфоузлы не увеличены. В зеве спокойно. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные, ЧСС 82 в минуту. АД 120/70 мм.рт.ст. Живот мягкий безболезненный. Печень и селезёнка не пальпируются. Общий анализ крови: гемоглобин 135 г/л; эритроциты $4,2 \times 10^{12}/л$; ЦП 0,95; лейкоциты $5 \times 10^9/л$; тромбоциты 20×10^9 ; СОЭ 18 мм/ч; п/я 4%; с/я нейтрофилы 67%; лимфоциты 27%; моноциты 2%. Нормоцитоз (-); Анизоцитоз (+); Пойкилоцитоз (+); Макроцитоз (-); Микроцитоз (-); Микросфероцитоз (-); Гипохромия (-)

5) Подготовить реферат:

1. Дифференциальная диагностика геморрагических гемостазиопатий.

2. Новые технологии в экспресс диагностике гемостазиопатий

6) Подготовить аннотацию научной статьи по теме: Осложнения геморрагических гемостазиопатии, неотложные мероприятия.

7) Выполнить другие задания, предусмотренные рабочей программой по дисциплине.

Рекомендуемая литература:

Основная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Внутренние болезни: учебник для мед. вузов в 2-х т	под ред. В.Ф. Моисеева, В.С. Мухина	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	20	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под. ред. Н.Н. Мамаева	СПб, Спец Лит: 2011: 543 с.	10	-
3	Заболевания системы крови. Учебник внутренние болезни.	Под. ред. Н.Н. Мамаева	СПб, Спец Лит: 2015: с. 13-144	0	ЭБС «Консультант студента»
4	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова Р.Р.	М.: ГЭОТАР-Медиа Год издания 2012	0	ЭБС «Консультант студента»

--	--	--	--	--	--

Дополнительная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Иммунология	А. А. Ярилин	- М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 752 с	-	ЭБ «Консультант врача»
2	Иммуногеномика и генодиагностика человека	Р.М. Хаитов, Л.П. Алексеев, Д.Ю. Трофимов	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017	-	ЭБ «Консультант врача»
3	Клиническая генетика	Под ред. Н. П. Бочкова. - 4-е изд., доп. и перераб.	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 592 с.	-	ЭБ «Консультант врача»

Раздел 5. Тромбозы и тромбоэмболические заболевания.

Тема 5.1. Механизм развития и диагностика тромбозов, тромбоэмболических заболеваний, тромбофилий.

Цель:

Научиться методам диагностики и интерпретации результатов тестов тромбозов и тромбоэмболических заболеваний.

Задачи:

1. Рассмотреть тромбогенез и тромбоэмболия.
2. Изучить этиологию, патогенез и факторы риска развития тромбозов и тромбоэмболических заболеваний.
3. Изучить морфологию и типы тромбов. Исходы тромбозов.
4. Изучить артериальные тромбозы. Артериальные эмболии.
5. Изучить клинико-лабораторные признаки.
6. Изучить венозные тромбозы. Веноокклюзионная болезнь.
7. Изучить осложнения тромбозов и тромбоэмболических заболеваний.
8. Изучить диагностику тромбозов и тромбоэмболических заболеваний.
9. Изучить терапию, профилактика рецидивов. Диагностический мониторинг.

Обучающийся должен знать:

1. До изучения темы:
 - тромбогенез и тромбоэмболия;
 - классификации тромбоцитопатий;
 - основное понятие тромбозов и тромбоэмболических заболеваний.
2. После изучения темы:
 - этиологию, патогенез и факторы риска развития тромбозов и тромбоэмболических заболеваний;
 - морфологию и типы тромбов. Исходы тромбозов;
 - артериальные тромбозы. Артериальные эмболии;
 - венозные тромбозы. Веноокклюзионная болезнь;
 - диагностику тромбозов и тромбоэмболических заболеваний;
 - терапию, профилактика рецидивов. Диагностический мониторинг.

Обучающийся должен уметь: определять и интерпретировать результаты диагностических тестов тромбозов и тромбоэмболических заболеваний.

Обучающийся должен владеть: методом определения и интерпретации результатов тестов тромбозов и тромбоэмболических заболеваний.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.

1. Понятие тромбогенеза и тромбоэмболий.
2. Морфология и типы тромбов. Исходы тромбозов.
3. Артериальные тромбозы. Артериальная эмболия. Клинико-лабораторные признаки.
4. Венозные тромбозы. Веноокклюзионная болезнь.
5. Терапия. Профилактика рецидивов. Диагностический мониторинг.

2. Практическая работа.

5) *Выполнение практических заданий:* клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, оценка результатов исследований.

Курация тематических больных.

Алгоритм курации: Общие сведения о больном. Данные расспроса больного: жалобы больного, история настоящего заболевания, история жизни. Данные физикальных методов исследования: общий осмотр больного, детальный осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация по системам. Дать характеристику ОАК, миелограммы, трепанобиоптата и иммунограммы больного. Выделить синдромы на основании клинико-лабораторных данных. Дополнительные методы исследования. Провести дифференциальную диагностику. Окончательный диагноз. Назначить лечение.

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Выделите основные симптомы, сгруппируйте их в синдромы.
2. Предварительный диагноз с обоснованием по критериям.
3. Дополнительные методы обследования и ожидаемые результаты.
4. Дифференциальный диагноз и окончательный диагноз.
5. Лечение данного больного.
6. Прогноз, диспансеризация.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму:

Больная Н., 46 лет. Страдает варикозной болезнью нижних конечностей. Две недели назад появились болезненные уплотнения по ходу варикозно расширенных вен на правом бедре. Лечилась амбулаторно. Местно – гепариновой мазью, принимала детралекс. Утром следуя на очередной прием к хирургу поликлиники, почувствовала резкую боль в грудной клетке, затруднённое дыхание, кратковременно потеряла сознание. Машиной скорой помощи доставлена в приемный покой I городской больницы г. Кирова.

Объективно: состояние тяжелое, сознание спутанное. Пульс до 140 уд. в мин., АД 80/60. Резкий цианоз лица и грудной клетки. Резкая одышка до 40 в минуту. По внутренней поверхности правого бедра, по ходу большой подкожной вены бедра болезненное уплотнение, гиперемия кожи.

Алгоритм решения задачи:

Синдромы:

Острая дыхательная недостаточность.

Острое нарушение кровообращения.

Диагноз: Острая массивная ТЭЛА. Варикозная болезнь правой нижней конечности осложненная острым восходящим варикотромбофлебитом.

Дополнительные методы исследования:

Общий анализ крови; Определение газового состава крови; Д-димера, коагулограмма.

Инструментальное обследование: ЭКГ, Обзорная R-графия, ЭХО КС, Ангиопульмонография

Лечение:

Гепаринотерапия, тромболитическая терапия

Хирургическое лечение - эмболэктомия.

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии

ЗАДАЧА 1

Больной 42 года, поступил в инфекционную больницу с жалобами на повышение температуры тела до 39,8°C, головную боль, слабость, боли в икроножных мышцах, сыпь. Заболел остро 3 дня назад, когда резко повысилась температура тела до 39,8°C, появилась головная боль, боли в икроножных мышцах. К врачу не обращался, не лечился. На 3-й день заболевания было носовое кровотечение, на коже груди, живота, рук заметил появление сыпи, отмечал снижение диуреза, в связи с чем обратился за медицинской помощью, госпитализирован.

В контакте с инфекционными больными не был, накануне заболевания ходил в туристический поход, ночевал в лесу.

Объективно: состояние тяжелое, заторможен. Менингеальных и очаговых симптомов нет. Лицо одутловатое, гиперемировано, сосуды склер и конъюнктив резко инъектированы. На коже конечностей и туловища отмечается петехиальная сыпь. Дыхание жесткое, сухие хрипы. Тоны сердца глухие, ЧСС 125 в минуту, АД 100/70 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, край печени на 3 см выступает из-под правой рёберной дуги, пальпируется нижний полюс селезёнки. Выраженная болезненность при пальпации поясничной области с обеих сторон. За последние сутки диурез 100 мл. В общем анализе крови: Эр – $3,6 \times 10^{12}/л$, Нв – 132 г/л, лейкоциты – $18,7 \times 10^9$; п/я – 9%, с/я – 70%, эоз. – 5%, лимфоциты – 16%, СОЭ – 52 мм/час.

Общий анализ мочи: белок – 3 г/л, leu – 20 в п/з, Eг – 10 в п/з, гиалиновые цилиндры (++++),

ЗАДАЧА 2

Бригада скорой помощи вызвана к пожилому пациенту, у которого внезапно появилась острая боль за грудиной, затем сухой кашель, головокружение. Чуть позже развилась одышка инспираторного типа до 40 в минуту и цианоз в сочетании с бледностью кожи.

Объективно: определяется патологическая пульсация в эпигастральной области.

Перкуторно отмечается - расширение правой границы сердца, аускультативно - акцент II тона и раздвоение его над легочной артерией. Пульс слабого наполнения, 120 в минуту, ритмичный. ЧДД – 40 в минуту.

В общем анализе крови: Эр – $3,5 \times 10^{12}/л$, Нв – 134 г/л, лейкоциты – $8,7 \times 10^9$; п/я – 5%, с/я – 7%, эоз. – 2%, лимфоциты – 30%, СОЭ – 5 мм/час.

4. Задания для групповой работы

1) Клинический разбор больного группами студентов.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и/или рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля

1. Понятие тромбогенеза и тромбоемболий.
2. Морфология и типы тромбов. Исходы тромбозов.
3. Артериальные тромбозы. Артериальная эмболия. Клинико-лабораторные признаки.
4. Венозные тромбозы. Вено-окклюзионная болезнь.
5. Терапия. Профилактика рецидивов. Диагностический мониторинг.

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля

1. Какие вещества препятствуют агрегации тромбоцитов:

- А) серотонин,
- Б) фибриноген,
- В) тромбоксан А₂,
- Г) простаглицлин,
- Д) АТФ,
- Е) стрептокиназа,

Ж) урокиназа,
З) NO.

2. Какие эндогенные вещества вызывают агрегацию тромбоцитов:

- А) АТФ,
- Б) адреналин,
- В) тромбин,
- Г) тромбоксан А₂,
- Д) протромбин,
- Е) NO,
- Ж) простациклин,
- З) тромбомодулин.

3. При каких болезнях, синдромах и состояниях имеется высокий риск развития тромботического синдрома?

- А) нефротический синдром
- Б) застойная сердечная недостаточность
- В) злокачественные опухоли с диссеминированными метастазами
- Г) беременность
- Д) печёночная недостаточность
- Е) атеросклероз
- Ж) ночная пароксизмальная гемоглобинурия

4. Риск тромботического синдрома резко возрастает у больных со следующими генетическими дефектами:

- А) дефицит протеина С
- Б) недостаточность ингибитора плазмина
- В) недостаточность тканевого активатора плазминогена
- Г) мутация гена фактора V коагуляционной системы
- Д) синтез аномального плазминогена
- Е) недостаточность фактора фон Виллебранда
- Ж) дефицит протеина S.

5. Адгезия тромбоцитов к сосудистой стенке усиливается под действием следующих факторов:

- А) повреждение эндотелия
- Б) высвобождение АДФ из тромбоцитов
- В) высвобождение фибриногена из тромбоцитов
- Г) обнажение коллагена субэндотелиального слоя
- Д) высвобождение простациклина из эндотелиальных клеток
- Е) высвобождение тромбоксана А₂ из тромбоцитов
- Ж) образование активного тромбина.

6. Стрессовые гормоны (катехоламины) усиливают процессы тромбообразования за счет:

- А) повышения продукции протромбина
- Б) активирования агрегационной способности тромбоцитов
- В) усиления синтеза фибриногена
- Г) усиления синтеза проакцелирина.

7. Спазм микрососудов при их повреждении происходит под влиянием следующих веществ:

- А) эндотелеин- I
- Б) эндотелеин- II
- В) нейропептида Y
- Г) серотонина
- Д) ацетилхолина.

8. Увеличение количества тромбоцитов в периферической крови называют:

- А) тромбоцитопенией
- Б) тромбоцитозом
- В) тромбинемией

9. Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз приводит к образованию первичного тромба при проведении пробы по Дьюку в течение:

- А) 10–15 с
- Б) 2–4 мин
- В) 1–2 мин
- Г) 5–8 с

10. Какие факторы способствуют развитию тромбоза, но непосредственно его не вызывают?

- А) оголение субэндотелиального слоя стенки сосуда,
- Б) тромбоцитоз
- В) увеличение вязкости крови
- Г) повреждение эндотелия
- Д) гиперфибриногенемия
- Е) полицитемия
- Ж) нарушение ламинарности кровотока
- З) снижение скорости кровотока.

Эталон ответов на тест:

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Г), 3)	А), Б), В), Г)	Б), В), Г), Е), Ж)	А), В), Г), Д), Ж)	А), Г)	Б), В)	А), В), Г)	Б)	Б)	Б), В), Д), Е), Ж), З)

4) Решить ситуационные задачи (прилагаются).

ЗАДАЧА 1

Пациент К., 41 год, военнослужащий. Жалуется на повышение температуры до 38,5°C, озноб, появление одышки в покое, интенсивный кашель с выделением бурой мокроты, боли в грудной клетке, больше справа, практически постоянные, усиливающиеся при глубоком дыхании и кашле; выраженную слабость, ноющие боли в мышцах спины, шеи и конечностей.

Заболел остро, 5 дней назад после сильного переохлаждения. Сначала появились мышечные боли, слабость, лихорадка до 38,2°C, малопродуктивный кашель с отхождением зеленоватой мокроты. Через сутки присоединились потрясающие ознобы, ноющие боли в грудной клетке умеренной интенсивности при глубоком дыхании и кашле, одышка при ходьбе, усилилась слабость. Лечился самостоятельно: аспирин, бронхолитин, настой мяты. Через 3 суток от начала заболевания боли в грудной клетке стали практически постоянными, усиливающимися при глубоком дыхании, появилась одышка в покое, увеличилась интенсивность кашля, мокрота приобрела «ржавый» характер, количество ее увеличилось. Еще через 2 суток, не наблюдая улучшения состояния, вызвал участкового терапевта. Проведена рентгенография грудной клетки: затемнение в нижней доле правого легкого.

Из анамнеза известно: 7 дней назад закончил 6 курс химиотерапии, включающей циклофосфан, адриабластин, цисплатину.

Объективно: состояние средней степени тяжести, кожные покровы бледные, влажные. Правая половина грудной клетки несколько отстает в акте дыхания, ЧДД-28 в минуту, голосовое дрожание ослаблено в нижних отделах правого легкого. При перкуссии определяется притупление в нижних отделах правого легкого. Аускультативно: справа в подлопаточной области дыхание значительно ослаблено, там же – крепитирующие хрипы, над остальной поверхностью легких – жесткое везикулярное дыхание. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС-102 уд.в минуту, АД-110/60 мм.рт.ст. Со стороны других систем и органов без патологии.

Общий анализ крови: Эр- $2,9 \times 10^{12}$ /л; Нв-72 гл; Лей- $0,57 \times 10^9$ /л; Тр- 30×10^9 /л, СОЭ-37 мм/час, п/я нейтрофилы-6%, с/я нейтрофилы-2%, моноциты-4%, лимфоциты-88%.

ЗАДАЧА 2

У больной 32 лет на пятые сутки после кесарева сечения внезапно появились боли за грудиной, удушье, потеря сознания, кратковременная асистолия. После эффективных реанимационных мероприятий состояние больной крайне тяжелое.

Объективно: Определяется цианоз лица и верхней половины туловища, набухание шейных вен. Одышка до 30 в минуту. В легких дыхание проводится с обеих сторон. Отмечается отек правой нижней конечности до паховой складки, усиление венозного сосудистого рисунка на бедре.

При ангиопульмонографии в легочном стволе и устье правой легочной артерии обнаружены дефекты контрастирования. Легочно-артериальное давление достигает 60 мм рт. ст.

Общий анализ крови: Эр- $2,9 \times 10^{12}$ /л; Нв-92 гл; Лей- 7×10^9 /л; Тр.- 200×10^9 /л, СОЭ-7 мм/час, п/я нейтрофилы-6%, с/я нейтрофилы-2%, моноциты-4%, лимфоциты-38%.

5) Подготовить реферат:

1. Гемостазиология как раздел медицины. Эволюция развития.

6) Подготовить аннотацию научной статьи по теме: Современные подходы в диагностике ТЭЛА

7) Выполнить другие задания, предусмотренные рабочей программой по дисциплине.

Рекомендуемая литература:

Основная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Внутренние болезни: учебник для мед. вузов в 2-х т	под ред. В.Ф. Моисеева, В.С. Мухина	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	20	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под. ред. Н.Н. Мамаева	СПб, Спец Лит: 2011: 543 с.	10	-
3	Заболевания системы крови. Учебник внутренние болезни.	Под. ред. Н.Н. Мамаева	СПб, Спец Лит: 2015: с. 13-144	0	ЭБС «Консультант студента»
4	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова Р.Р.	М.: ГЭОТАР-Медиа Год издания 2012	0	ЭБС «Консультант студента»

Дополнительная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Иммунология	А. А. Ярилин	- М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 752	-	ЭБ «Консультант врача»

			с		
2	Иммуногеномика и генодиагностика человека	Р.М. Хаитов, Л.П. Алексеев, Д.Ю. Трофимов	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017	-	ЭБ «Консультант врача»
3	Клиническая генетика	Под ред. Н. П. Бочкова. - 4-е изд., доп. и перераб.	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 592 с.	-	ЭБ «Консультант врача»

Раздел 6. Комплексные нарушения свертывания крови (тромбогеморрагические гемостазиопатии)

Тема 6.1. Механизм развития и диагностика тромбогеморрагических гемостазиопатий

Цель:

Научиться методам диагностики и интерпретации результатов тестов тромбогеморрагических гемостазиопатий.

Задачи:

1. Рассмотреть основные понятия тромбогеморрагических гемостазиопатий.
2. Рассмотреть классификации тромбогеморрагических гемостазиопатий.
3. Изучить этиологию и патогенез эссенциальной тромбоцитемии, клинико-лабораторные признаки, осложнения, диагностику, терапию, профилактика рецидивов.
4. Научиться интерпретировать результаты методов исследования.

Обучающийся должен знать:

1. До изучения темы:
 - понятия тромбогеморрагические гемостазиопатии, эссенциальная тромбоцитемия, классификации тромбогеморрагических гемостазиопатий.
2. После изучения темы:
 - этиологию и патогенез эссенциальной тромбоцитемии, клинико-лабораторные признаки, осложнения, диагностику, терапию, профилактика рецидивов.;

Обучающийся должен уметь: определять и интерпретировать результаты диагностических тестов тромбогеморрагических гемостазиопатий.

Обучающийся должен владеть: методом определения и интерпретации результатов тестов тромбогеморрагических гемостазиопатий.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.

1. Основные понятия тромбогеморрагических гемостазиопатий.
2. Классификации тромбогеморрагических гемостазиопатий.
3. Этиология и патогенез эссенциальной тромбоцитемии, клинико-лабораторные признаки, осложнения, диагностику, терапию, профилактика рецидивов.
4. Научиться интерпретировать результаты методов исследования.

2. Практическая работа.

- б) *Выполнение практических заданий:* клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, оценка результатов исследований.

Курация тематических больных.

Алгоритм курации: Общие сведения о больном. Данные расспроса больного: жалобы больного, история настоящего заболевания, история жизни. Данные физикальных методов исследования: общий осмотр больного, детальный осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация по системам. Дать характеристику ОАК, миелограммы, трепанобиоптата и иммунограммы больного. Выделить синдромы на основании клинико-лабораторных данных. Дополнительные методы исследования. Провести дифференциальную диагностику. Окончательный диагноз. Назначить лечение.

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Выделите основные симптомы, сгруппируйте их в синдромы.
2. Предварительный диагноз с обоснованием по критериям.
3. Дополнительные методы обследования и ожидаемые результаты.
4. Дифференциальный диагноз и окончательный диагноз.
5. Лечение данного больного.
6. Прогноз, диспансеризация.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму:

Больная 4 лет, поступила в стационар с жалобами на слабость, сниженный аппетит, мелкоточечные кровоизлияния на нижних конечностях.

Со слов мамы состояние ребенка ухудшилось последние 2 недели после вакцинации от гриппа. Геморрагии на коже появились 2 дня назад. Ночью было носовое кровотечение.

Объективно: состояние удовлетворительное. Кожные покровы физиологической окраски, на ногах петехии, на туловище свежие единичные синяки 2*3 см. В зеве спокойно. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС 88 в минуту, АД 100/60 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются.

Общий анализ крови: гемоглобин 105 г/л, эритроциты $3,6 \cdot 10^{12}/л$, ретикулоциты 20 промилей, лейкоциты $9 \cdot 10^9/л$, тромбоциты $30 \cdot 10^9/л$, СОЭ 18 мм/час, п/я 3 %, с/я 67%, лимфоциты 27%, моноциты 3%.

Длительность кровотечения по Дьюку 20 минут, свертываемость крови по Ли-Уайту 5 минут, ре-тракция кровяного сгустка 30%(норма 75%).

Миелограмма: Костный мозг нормальной клеточности. По составу полиморфный. Представлены все ростки гемопоэза. Увеличено содержание мегакариоцитов.

Алгоритм решения задачи:

Синдромы:

1. Ведущий – геморрагический синдром

2. Анемический синдром

Диагноз: Первичная иммунная тромбоцитопения.

Дополнительные методы исследования:

1. Стернальная пункция (миелограмма), биохимический анализ крови (креатинин, мочевины, протеинограмма, ЛДГ, общий билирубин, сахар), общий анализ мочи;

Лечение: Преднизолон в таблетках 5 мг – 2+ 2 +1 таблетки

Аскорутин по 1 таблетке 3 раза в день.

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии

ЗАДАЧА 1

Больной 60 лет, жалобы на слабость, одышку, сухой кашель, повышение температуры до 37,5 °С в течении 3 дней. Последние 2 месяца отмечал носовые кровотечения, появление мелкоточечных кровоизлияний и синяков на коже тела.

Анамнез: год назад перенес вирусный гепатит В

Объективно: состояние тяжелое. Кожные покровы и слизистые бледные, экхимозы различной зрелости по всему телу, петехиальная сыпь на нижних конечностях. На слизистых ротовой полости единичные геморрагические элементы. В легких дыхание жесткое, сухие хрипы. Тоны сердца приглушены, ритмичные, систолический шум на верхушке. ЧСС 92 в 1 минуту, АД 100/60 мм.рт. ст. Живот мягкий, пальпация безболезненная. Печень, селезенка не пальпируются.

Общий анализ крови: гемоглобин 62 г/л; эритроциты $1,8 \cdot 10^{12}/л$; ретикулоциты 1 пром; лейкоциты $1,2 \cdot 10^9/л$; тромбоциты $10 \cdot 10^9/л$; СОЭ 47 мм/час; п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы 16%, лимфоциты 78 %, моноциты 4%.

Биохимический анализ крови: билирубин общий 18 мкмоль/л, АЛТ 32 ед/л, АСТ 16 ед/л, протромбин 82%, фибриноген 4,2 ед/литр.

Трепанобиоптат костного мозга (подвздошная кость, задняя ость):

Костный мозг представлен преимущественно (80%) жировой тканью. Деятельная гемопоэтическая ткань пониженной клеточности ($5 \cdot 10^9$), представлена единичными мелкими очагами эритроидных элементов, большими скоплениями лимфоцитов. Гранулоцитарные очаги и мегакариоциты не встречаются.

ЗАДАЧА 2

Больная 28 лет, поступила с жалобами на мелкоточечные кровоизлияния на голенях. В анамнезе: ветряная оспа, ОРВИ 2-3 раза в год. В течение последнего года – периодические носовые кровотечения.

Объективно: общее состояние средней тяжести. Кожные покровы физиологической окраски, множественные петехии на нижних конечностях. Синяки 2х3 см разной степени свежести на туловище. Периферические лимфузлы не увеличены. В зеве спокойно. Слизистая ротовой полости чистая. Тоны сердца ритмичные, ясные. ЧСС 78/мин. АД 110/70 мм.рт.ст. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД 18/мин. Живот мягкий безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются. Симптом поколачивания с обеих сторон отрицательный. Стул и диурез в норме.

ОАК: Нб – 125 г/л, эр – $3,8 \cdot 10^{12}$ /л, лейкоциты – $6,0 \cdot 10^9$ /л, СОЭ – 10 мм/ч, тромбоциты – $25 \cdot 10^9$ /л, п/я – 3%, с/я – 67%, эозинофилы – 4%, моноциты – 6%, лимфоциты – 20%.

4. Задания для групповой работы

1) Клинический разбор больного группами студентов.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и/или рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля

1. Основные понятия тромбгеморрагических гемостазиопатий.
2. Классификации тромбгеморрагических гемостазиопатий.
3. Этиология и патогенез эссенциальной тромбоцитемии, клинико-лабораторные признаки, осложнения, диагностику, терапию, профилактика рецидивов.
4. Научиться интерпретировать результаты методов исследования.

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля

1. Гемостазиопатии - это нарушение:

- А) всей системы гемостаза
- Б) только свертывания крови
- В) только противосвертывающей системы
- Г) только тромбоцитарного звена
- Д) только сосудистой стенки

2. Выделите заболевания, при которых может увеличиться количество мегакариоцитов:

- А) хронический миелолейкоз
- Б) острый лимфобластный лейкоз
- В) эссенциальная тромбоцитемия
- Г) иммунная тромбоцитопения
- Д) апластическая анемия

3. Каковы причины тромбоцитопатий?

- А) Понижение продукции тромбоцитов
- Б) Ускорение разрушения и потребления тромбоцитов
- В) Перераспределение тромбоцитов в кровотоке
- Г) Дефект структуры Пв/ Ша рецепторов тромбоцитов

4. При каких заболеваниях отмечается тромбоцитопения?

- А) Тромбастения Гланцмана

- Б) Болезнь Виллебранда I типа
- В) Миелофиброз
- Г) Гемофилия В

5. Какой уровень тромбоцитов в крови соответствует умеренной степени тромбоцитопении?

- А) $180 \times 10^9 - 150 \times 10^9 / \text{л}$
- Б) $100 \times 10^9 - 50 \times 10^9 / \text{л}$
- В) $50 \times 10^9 - 30 \times 10^9 / \text{л}$
- Г) $20 \times 10^9 - 10 \times 10^9 / \text{л}$

6. Тромбогеморрагические гемостазиопатии – вид гемостазиопатий с:

- А) только повышенной кровоточивостью
- Б) только повышенным тромбообразованием
- В) склонностью к тромбозу и кровоточивости одновременно

7. Назовите причины тромбоцитопений:

- А) злокачественные новообразования
- Б) острая лучевая болезнь
- В) острая кровопотеря
- Г) желтуха

8. Тромбофилические гемостазиопатии – вид нарушения гемостаза с:

- А) повышенной свертываемостью крови
- Б) повышенной кровоточивостью
- В) повышенным тромбообразованием
- Г) склонностью к тромбозу и кровоточивости одновременно

9. Какие процедуры наиболее опасны в плане развития кровотечений у больных в тромбоцитопениями?

- А) Пункция грудины
- Б) Люмбальная пункция
- В) Биопсия печени
- Г) Внутривенные инъекции лекарственных средств.

10. При тромбоцитопатиях:

- А) длительность кровотечения укорочена
- Б) длительность кровотечения удлинена
- В) протромбиновый индекс снижен
- Г) протромбиновый индекс увеличен
- Д) время свертывания крови удлинено

Эталон ответов на тест:

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
А)	А),В),Г)	Г)	В)	В)	В)	А),Б)	А),В)	В)	Б)

б) Решить ситуационные задачи (прилагаются).

ЗАДАЧА 1

Больной 20 лет, жалуется на резкую слабость, отсутствие аппетита, снижение физической активности. Считает себя больным в течение месяца.

Объективно: состояние удовлетворительное. Кожные покровы физиологической окраски, чистые. В зеве спокойно. Пальпируется увеличен лимфоузел в области шеи справа до 3 см, плотный, безболезненный. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные. ЧСС 82 в минуту. АД 120/70 мм.рт.ст. Размеры печени: 9x8x7 см. Селезёнка не пальпируется.

ОАК: гемоглобин 135 г/л; эритроциты $4,3 \times 10^{12}$ /л; ЦП 0,95; лейкоциты 8×10^9 /л; тромбоциты 220×10^9 ; СОЭ 27 мм/ч; п/я -2%; с/я нейтрофилы 68%; эозинофилы 3% ; лимфоциты 25%; моноциты 2%.

Нормоцитоз (-); Анизоцитоз (+); Пойкилоцитоз (+); Макроцитоз (-); Микроцитоз (-); Микросфероцитоз (-); Гипохромия (-).

ЗАДАЧА 2

Больной 16 лет, обратился с жалобами на частые носовые кровотечения из правого носового хода, слабость, недомогание, сонливость. Анамнез: у дедушки и отца частые носовые кровотечения. Объективно: состояние удовлетворительное, кожные покровы бледные, без геморрагий, чистые, на нижней губе обнаружены 2 телеангиоэктазии. Периферические лимфоузлы не увеличены. Печень, селезенка не пальпируются.

ОАК: Нб – 96 г/л, эритроциты – $4,0 \times 10^{12}$ /л, ретикулоциты – 1%, MCV – 76 фл, MCH – 24 пг, лейкоциты – $7,0 \times 10^9$ /л, тромбоциты – 170×10^9 /л, СОЭ – 14 мм/ч, палочкоядерные нейтрофилы – 1%, с/я – 68%, лимфоциты – 26%, эозинофилы – 1%, моноциты – 3%, базофил – 1%.

5). Подготовить реферат

1. Эссенциальная тромбоцитемия: особенности клиники и диагностики.

6) Подготовить аннотацию научной статьи по теме: Эссенциальная тромбоцитемия: современная диагностика и лечение.

7) Выполнить другие задания, предусмотренные рабочей программой по дисциплине.

Рекомендуемая литература:

Основная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Внутренние болезни: учебник для мед. вузов в 2-х т	под ред. В.Ф. Моисеева, В.С. Мухина	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	20	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под. ред. Н.Н. Мамаева	СПб, Спец Лит: 2011: 543 с.	10	-
3	Заболевания системы крови. Учебник внутренние болезни.	Под. ред. Н.Н. Мамаева	СПб, Спец Лит: 2015: с. 13-144	0	ЭБС «Консультант студента»
4	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова Р.Р.	М.: ГЭОТАР-Медиа Год издания 2012	0	ЭБС «Консультант студента»

Дополнительная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Иммунология	А. А. Ярилин	- М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 752 с	-	ЭБ «Консультант врача»
2	Иммуногеномика и генодиагностика человека	Р.М. Хаитов, Л.П. Алексеев, Д.Ю. Трофимов	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017	-	ЭБ «Консультант врача»
3	Клиническая генетика	Под ред. Н. П. Бочкова. - 4-е изд., доп. и перераб.	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 592 с.	-	ЭБ «Консультант врача»

Раздел 6. Комплексные нарушения свертывания крови (тромбогеморрагические гемостазиопатии)

Тема 6.2. Диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови

Цель:

Научиться методам диагностики и интерпретации результатов тестов ДВС-синдрома.

Задачи:

1. Рассмотреть основное понятие ДВС-синдрома.
2. Рассмотреть классификации тромбоцитопатий.
3. Изучить этиологию, патогенез и этапы ДВС-синдрома.
4. Изучить клинико-лабораторные признаки.
5. Изучить осложнения ДВС-синдрома.
6. Изучить диагностику ДВС-синдрома.
7. Научиться интерпретировать результаты методов исследования.
8. Изучить терапию ДВС-синдрома.

Обучающийся должен знать:

1. До изучения темы:
 - понятия ДВС-синдрома.
 - классификации ДВС-синдрома.
2. После изучения темы:
 - Этиологию, патогенез и этапы ДВС-синдрома
 - клинико-лабораторные признаки;
 - осложнения ДВС-синдрома
 - диагностику ДВС-синдрома
 - терапию, профилактику ДВС-синдрома.

Обучающийся должен уметь: определять и интерпретировать результаты диагностических тестов ДВС-синдрома.

Обучающийся должен владеть: методом определения и интерпретации результатов тестов ДВС-синдрома.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.
 1. Понятие ДВС-синдрома.
 2. Классификация тромбоцитопатий.
 3. Этиология, патогенез и этапы ДВС-синдрома.
 4. Клинико-лабораторные признаки.
 5. Осложнения ДВС-синдрома.
 6. Диагностика ДВС-синдрома.
 7. Терапия, профилактика ДВС-синдрома.

2. Практическая работа.

7) *Выполнение практических заданий:* клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, оценка результатов молекулярно-генетических исследований.

Курация тематических больных.

Алгоритм курации: Общие сведения о больном. Данные расспроса больного: жалобы больного, история настоящего заболевания, история жизни. Данные физикальных методов исследования: общий осмотр больного, детальный осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация по системам. Дать характеристику ОАК, миелограммы, трепанобиоптата и иммунограммы больного. Выделить синдромы на основании клинико-лабораторных данных. Дополнительные методы исследования. Провести дифференциальную диагностику. Окончательный диагноз. Назначить лечение.

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Выделите основные симптомы, сгруппируйте их в синдромы.
2. Предварительный диагноз с обоснованием по критериям.
3. Дополнительные методы обследования и ожидаемые результаты.
4. Дифференциальный диагноз и окончательный диагноз.
5. Лечение данного больного.
6. Прогноз, диспансеризация.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму:

В отделение детской гематологии поступил ребенок 6 лет с жалобами на геморрагическую сыпь, болезненность и припухлость голеностопных суставов.

Из анамнеза: Накануне у ребенка повысилась температура до субфебрильных цифр, на коже голеней появилась симметричная геморрагическая папулезная сыпь, интенсивная. Утром ребенок пожаловался на бол и припухлость голеностопных суставов. За неделю до этого ребенок перенес вирусную инфекцию в легкой форме.

Объективно: состояние средней тяжести. Походка нарушена из-за боли и отека голеностопных суставов. Кожа бледная, на нижних конечностях (голенях, бедрах) симметричная, папулезная склонная к слиянию геморрагическая сыпь. Видимые слизистые чистые. В зеве яркая гиперемия. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, звучные. Живот мягкий безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются. Поставлен диагноз «Геморрагический васкулит, кожно-суставная форма», начата терапия дезагрегантами, глюкокортикоидами в/в. На следующий день состояние ребенка ухудшилось. Лихорадка до фебрильных цифр, кожные покровы бледные с выраженной мраморностью, холодные конечности, цианоз носогубного треугольника. На коже конечностей, туловища обильная сливная геморрагическая петехиальная сыпь, множественные синяки. ЧСС 100/мин. ЧД 40/мин. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке. Живот мягкий, безболезненный. Печень + 2 см из-под края реберной дуги. Пастозность голеней. Олигоурия.

Коагулограмма: Время свертывания по Ли Уйту - 13 мин 5сек, АПТВ – 78 сек, протромбиновое время – 135%, МНО – 4,56; фибриноген – 5,1 г/л; фибринолитическая активность 34%; В-фибриноген - полож.; этаноловый тест – полож.

Алгоритм решения задачи:

1. Синдромы.

- 1) Синдром гепатомегалии
- 2) Болевой синдром
- 3) Геморрагический синдром

2. Дополнительные методы исследования

Анализ крови общий с подсчетом тромбоцитов, гематокрит; Коагулограмма расширенная; Биохимический анализ крови; Определение КОС

3. Диагноз:

Геморрагический васкулит, смешанная форма (кожно-суставной синдром), III степень активности. ДВС-синдром, острый

4. Лечение

Перевод в реанимационное отделение. Кислородотерапия; Инфузионная терапия (реоплиглюкин, альбумин, СЗП, солевые растворы); Гепаринотерапия; Контрикал; Деагреганты; Глюкокортикостероиды.

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии

ЗАДАЧА 1

Пациент Р., 65 лет, с неоперабельной карциномой желудка госпитализирован в клинику в связи с резким ухудшением состояния: у него сильная одышка при небольшой физической нагрузке, боли в рудной клетке сбоку, кашель с малым количеством мокроты, лихорадка. Через 6 часов после госпитализации появились признаки стенокардии, которые не снимались нитроглицерином, а также расстройства мозгового кровообращения, проявившиеся правосторонним гемипарезом. В связи с этим был переведен в палату интенсивной терапии. Во время переключивания с каталки на кровать у него началась рвота с примесью крови. Учитывая угрозу развития инфаркта миокарда и усугубления расстройств мозгового кровообращения, врач планировал ввести антикоагулянты и фибринолитики.

Перед началом противотромботической терапии был сделан экспресс-анализ крови: Нв -105 г/л, эритроциты – $3,5 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты 12×10^9 /л, тромбоциты 80×10^9 /л, гипофибриногенемия, увеличение протромбинового и тромбластинового времени, содержание антитромбина III ниже нормы на 50%.

ЗАДАЧА 2

Пострадавший А. 38 лет, доставлен в хирургическую клинику с места авиакатастрофы с множественными повреждениями грудной клетки, живота, ног и потерей большого количества крови. Объективно: сознание сохранено, но пострадавший не ориентируется во времени и ситуации; кожные покровы бледные, тахикардия, «нитевидный» пульс, АД -65/15 мм рт.ст. Пациенту произведена операция по перевязке кровоточащих кровеносных сосудов перелито 1200 мл донорской крови (срок хранения от 2 до 17 дней) и 2000 мл кровезаменителей. В реанимационном отделении: состояние больного тяжелое, сохраняется тахикардия, артериальная гипотензия, одышка, сточный диурез значительно меньше нормы. На вторые сутки развились явления острой почечной недостаточности. Смерть А. наступила от прогрессирующей почечной и сердечно-сосудистой недостаточности. При вскрытии обнаружены признаки множественного тромбоза мелких сосудов внутренних органов.

4. Задания для групповой работы

1) Клинический разбор больного группами студентов.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и/или рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля

1. Понятие ДВС-синдрома.
2. Классификация тромбоцитопатий.
3. Этиология, патогенез и этапы ДВС-синдрома.
4. Клинико-лабораторные признаки.
5. Осложнения ДВС-синдрома.
6. Диагностика ДВС-синдрома.
7. Терапия, профилактика ДВС-синдрома.

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля

1. Центральное место в патогенезе ДВС-синдрома занимает

- А) Гипертромбинемия
- Б) Тромбоцитопения
- В) Тромбоцитопатия

2. В основе развития ДВС-синдрома лежат следующие механизмы

- А) активация свертывающей системы крови
 - Б) снижение антитромботического потенциала эндотелиоцитов
 - В) тяжелая вторичная эндогенная интоксикация продуктами протеолиза и деструкции тканей
 - Г) все ответы верны
3. При ДВС-синдроме противопоказано применение
- А) гепарина
 - Б) эpsilon-аминокапроновой кислоты
 - В) переливании свежезамороженной плазмы
4. Причинами ДВС-синдрома чаще бывают
- А) тромбоцитопенические состояния
 - Б) наследственный дефицит факторов свертывания
 - В) шоковые состояния
 - Г) передозировка антикоагулянтов
 - Д) тяжелые инфекции
5. Препараты, используемые для лечения ДВС-синдрома
- А) антитромбин III
 - Б) свежезамороженная плазма
 - В) гепарин
 - Г) эpsilon-аминокапроновая кислота
 - Д) ингибиторы протеаз
6. Лабораторная диагностика ДВС-синдрома включает в себя
- А) Определение антитромбина III
 - Б) Определение осмотической резистентности эритроцитов
 - В) Прямую пробу Кумбса
 - Г) Определение плазминогена
7. Для лечения ДВС-синдрома используют
- А) Гепарин
 - Б) Плазмаферез
 - В) Свежезамороженную плазму
 - Н) Сухую плазму
8. ДВС-синдром может возникнуть при
- А) Генерализованных инфекциях
 - Б) Всех видах шока
 - В) Внутрисосудистом гемолизе
 - Г) Ожогах
 - Д) Массивных гемотрансфузиях
9. Лечение массивных локальных тромбозов и/или тромбоэмболии при ДВС- синдроме включает
- А) антиагреганты
 - Б) гепарин
 - В) тромболитики
 - Г) запрещено вводить гепарин
10. Клиническая картина ДВС-синдрома включает
- А) гематомный тип кровоточивости
 - Б) смешанный тип кровоточивости
 - В) развитие полиорганной недостаточности
 - Г) развитие изолированной сердечно-легочной недостаточности

Эталон ответов на тест:

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
А)	Г)	Б)	В),Д)	А),Б),В),Д)	А),Г)	А),Б),В)	А),Б),В),Г),Д)	А),Б),В)	Б),В)

4) Решить ситуационные задачи (прилагаются).

ЗАДАЧА 1

Больная П., 18 лет. В акушерский стационар поступила с диагнозом: криминальный аборт при сроке беременности 12 недель, септический метроэндомиоцит, сепсис, септический шок.

При поступлении объективно: сознание спутанное, АД 80/60 мм рт.ст., пульс 120 в мин, тахипное до 29 в мин.

Лабораторно: тромбоциты 150 10⁹/л, время свертывания по Ли-Уайту 19 мин, положительный этаноловый тест, РФМК 42 мкг/мл, АТ III 45 %.

Имеются следы кровоточивости из десен, мест инъекций.

ЗАДАЧА 2

Пациент поступил в клинику с жалобами на интенсивные загрудинные боли. Несмотря на прием нитроглицерина, боли не исчезли. Более того, через некоторое время общее состояние больного ухудшилось. В связи с этим пациент был переведен в палату интенсивной терапии. Учитывая угрозу развития инфаркта миокарда, врач решил ввести пациенту антикоагулянты и фибринолитики.

Перед началом антитромботической терапии был сделан экспресс-анализ крови: Нв 105 г/л, эритроциты 3,5*10¹²/л, лейкоциты 12*10⁹/л, тромбоциты 80*10⁹/л, длительность капиллярного кровотечения по Дьюку 10мин, время свертывания по Ли-Уайту 20 мин, увеличение протромбинового и активированного парциального тромбопластинового времени (АПТВ), гипофибриногенемия, содержание антитромбина III на 50% ниже нормы, увеличены продукты деградации фибрина.

После этого врач воздержался от введения антикоагулянтов и фибринолитиков.

5) Подготовить реферат

1. Патогенез и этапы ДВС – синдрома.
2. Профилактика ДВС – синдрома.

6) Подготовить аннотацию научной статьи по теме: Осложнения ДВС – синдрома, неотложные мероприятия.

7) Выполнить другие задания, предусмотренные рабочей программой по дисциплине.

Рекомендуемая литература:**Основная литература**

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Внутренние болезни: учебник для мед. вузов в 2-х т	.под ред. В.Ф. Моисеева, В.С. Мухина	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	20	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под. ред. Н.Н. Мамаева	СПб, Спец Лит: 2011: 543 с.	10	-
3	Заболевания системы крови. Учебник внутренние болезни.	Под. ред. Н.Н. Мамаева	СПб, Спец Лит: 2015: с. 13-144	0	ЭБС «Консультант студента»

4	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова Р.Р.	М.:ГЭОТАР-Медиа Год издания 2012	0	ЭБС «Консультант студента»
---	--	------------------	----------------------------------	---	----------------------------

Дополнительная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Иммунология	А. А. Ярилин	- М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 752 с	-	ЭБ «Консультант врача»
2	Иммуногеномика и генодиагностика человека	Р.М. Хаитов, Л.П. Алексеев, Д.Ю. Трофимов	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017	-	ЭБ «Консультант врача»
3	Клиническая генетика	Под ред. Н. П. Бочкова. - 4-е изд., доп. и перераб.	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 592 с.	-	ЭБ «Консультант врача»

Раздел 6. Комплексные нарушения свертывания крови (тромбогеморрагические гемостазиопатии)

Тема 6.3. Патология системы гемостаза в практике врача акушера-гинеколога и педиатра.

Цель:

Научиться методам диагностики и интерпретации результатов тестов нарушений системы гемостаза у беременных.

Задачи:

1. Рассмотреть основное понятие нарушение системы гемостаза у беременных.
2. Рассмотреть классификации нарушений системы гемостаза у беременных.
3. Изучить этиологию и патогенез наследственных и приобретенных нарушений системы гемостаза у беременных.
4. Изучить клинико-лабораторные признаки.
5. Изучить этиологию и патогенез HELLP-синдрома, клинико-лабораторные признаки, осложнения, диагностику, терапию, профилактика рецидивов
6. Изучить осложнения нарушений системы гемостаза у беременных.
7. Изучить диагностику нарушений системы гемостаза у беременных.
8. Научиться интерпретировать результаты методов исследования.
9. Изучить терапию нарушений системы гемостаза у беременных.

Обучающийся должен знать:

1. До изучения темы:
 - понятие нарушения системы гемостаза у беременных;
 - классификации нарушений системы гемостаза у беременных.
2. После изучения темы:
 - этиологию и патогенез наследственных и приобретенных нарушений системы гемостаза у беременных;
 - клинико-лабораторные признаки;
 - этиологию и патогенез HELLP-синдрома, клинико-лабораторные признаки, осложнения, диагностику, терапию, профилактика рецидивов;

- осложнения нарушений системы гемостаза у беременных;
- диагностику нарушений системы гемостаза у беременных;
- терапию нарушений системы гемостаза у беременных.

Обучающийся должен уметь: определять и интерпретировать результаты диагностических тестов нарушений системы гемостаза у беременных.

Обучающийся должен владеть: методом определения и интерпретации результатов тестов нарушений системы гемостаза у беременных.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.

1. Понятие нарушения системы гемостаза у беременных.
2. Классификация нарушений системы гемостаза у беременных.
3. Этиология и патогенез наследственных и приобретенных нарушений системы гемостаза у беременных.
4. Этиология и патогенез HELLP-синдрома, клинико-лабораторные признаки, осложнения, диагностику, терапию, профилактика рецидивов.
5. Осложнения нарушений системы гемостаза у беременных.
6. Диагностика нарушений системы гемостаза у беременных.
7. Терапия нарушений системы гемостаза у беременных.

2. Практическая работа.

- 8) *Выполнение практических заданий:* клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, оценка результатов исследований.

Курация тематических больных.

Алгоритм курации: Общие сведения о больном. Данные расспроса больного: жалобы больного, история настоящего заболевания, история жизни. Данные физикальных методов исследования: общий осмотр больного, детальный осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация по системам. Дать характеристику ОАК, миелограммы, трепанобиоптата и иммунограммы больного. Выделить синдромы на основании клинико-лабораторных данных. Дополнительные методы исследования. Провести дифференциальную диагностику. Окончательный диагноз. Назначить лечение.

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Выделите основные симптомы, сгруппируйте их в синдромы.
2. Предварительный диагноз с обоснованием по критериям.
3. Дополнительные методы обследования и ожидаемые результаты.
4. Дифференциальный диагноз и окончательный диагноз.
5. Лечение данного больного.
6. Прогноз, диспансеризация.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму:

Больная, 16 лет. Жалуется на появление мелкоточечных кровоизлияний на нижних конечностях, кровоточивость десен, периодически носовые кровотечения, слабость, головокружение, сердцебиение.

Из анамнеза: больна в течение 2-х последних месяцев.

Объективно: состояние тяжёлое. Кожные покровы, видимые слизистые бледные, множественные петехии на нижних конечностях, подкожные гематомы разной величины. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет.

Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС – 100 в мин. АД – 110/60 мм.рт.ст. Печень пальпируется на 2 см ниже реберной дуги по среднеключичной линии.

Общий анализ крови: Гемоглобин – 69 г/л; Эритроциты – $1,8 \times 10^{12}/л$; ЦП – 0,9; MCV – 90 fl, MCH – 28 пг, MCHC – 34 г/дл, RDW – 12,5%, Ретикулоциты – 0,1%; Лейкоциты – $1,2 \times 10^9/л$; Тромбоциты – $10 \times 10^9/л$; СОЭ – 25 мм/ч; П/я нейтрофилы – 2%; С/я нейтрофилы – 4%; Лимфоциты – 84%; Моноциты – 10%

Длительность кровотечения по Дьюку – больше 15 мин. Свертываемость крови по Ли-Уайту – 10 мин. Ретракция кровяного сгустка (%) – 50 (норма – 75%)

Трепанобиоптат костного мозга (подвздошная кость, задняя ость): Костный мозг представлен преимущественно (на 2/3) жировой тканью. Деятельная гемопоэтическая ткань пониженной клеточности представлена единичными мелкими очагами эритроидных элементов, большими скоплениями лимфоцитов. Гранулоцитарные очаги и мегакариоциты не встречаются

Биохимический анализ крови: Билирубин общ. (мкмоль/л) – 20, АЛТ (мкмоль/л) – 1,7

АСТ(мкмоль/л) – 1, Тимоловая проба (Ед) – 1

Маркёры вирусных гепатитов В, С:

HBsAg (–); AntiHBs(–); HBcAg(–); HbeAg(–); AntiHBc(–); AntiHBe(–); Anti HCV(+).

Алгоритм решения задачи:

1. Синдромы.

1) Ведущий синдром – недостаточность кроветворения

2) Циркуляторно-гипоксический синдром

3) Геморрагический синдром

2. Дополнительные методы исследования: Анализ крови на определение группы крови и резус-фактора, УЗИ органов брюшной полости – определение размеров печени и селезенки, определение однородности структур, офтальмоскопия, ЭКГ

3. Диагноз: Приобретённая идиопатическая апластическая анемия, тяжелая форма

4. Лечение: Аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток.

Комплексная иммуносупрессивная терапия:

1 этап: дифлюкан 200 мг в сутки, цiproфлоксацин 250 мг в сутки, преднизолон 30 мг в сутки. Через 2 дня назначение антитимоцитарный иммуноглобулин 40 мг/кг в/в капельно в течение 12 часов 4 дня, преднизолон 60 мг и антигистаминные препараты в/в капельно 2 раза в день, эритроцитная масса, тромбоконцентрат.

2 этап: Назначение через 14 дней циклоспорин А 5 мг/кг в сутки.

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии

ЗАДАЧА 1

Больная З., 13 лет, поступила в отделение гематологии с жалобами на носовое кровотечение, продолжающееся в течение 2 часов. Из анамнеза известно, что с 2-летнего возраста редко, не чаще 2-3 раз в год, отмечаются интенсивные носовые кровотечения. После начала менструаций, в возрасте 12 лет, стали отмечаться меноррагии. Девочка родилась от первой, нормально протекавшей беременности. Родители считают себя здоровыми, однако при подробном расспросе удалось выяснить, что отец в детстве страдал носовыми кровотечениями.

При поступлении состояние ребенка средней тяжести. В обоих носовых ходах пропитанные кровью тампоны. Кожные покровы бледные, многочисленные экстрavasаты различной давности на нижних и верхних конечностях, туловище, встречаются петехии. Периферические лимфатические узлы мелкие, подвижные. Слизистые полости рта чистые, по задней стенке глотки стекает кровь. Печень, селезенка не пальпируются.

ОАК: Hb – 100 г/л, эритроциты – $3,1 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты – 380×10^9 /л, лейкоциты – $4,5 \times 10^9$ /л, п/я – 3%, с – 69%, э – 2%, л – 13%, м – 13%, СОЭ – 12 мм/час. Время кровотечения по Дьюку – 6 минут. Время свёртывания по Ли-Уайту – 9 мин. Реакция кровяного сгустка: после 24 часов резко ослаблена. Агрегация тромбоцитов: под влиянием АДФ, адреналина, коллагена – ослаблена.

ЗАДАЧА 2

Больной 15 лет, обратился с жалобами на частые носовые кровотечения из правого носового хода, слабость, недомогание, сонливость.

Анамнез: у дедушки и отца частые носовые кровотечения.

Объективно: состояние удовлетворительное, кожные покровы бледные, без геморрагий, чистые, на нижней губе обнаружены 2 телеангиоэктазии. Периферические лимфоузлы не увеличены. Печень, селезенка не пальпируются.

ОАК: НЬ – 96 г/л, эритроциты – $4,0 \times 10^{12}$ /л, ретикулоциты – 1%, MCV – 76 фл, MCH – 24 пг, лейкоциты – $7,0 \times 10^9$ /л, тромбоциты – 170×10^9 /л, СОЭ – 14 мм/ч, палочкоядерные нейтрофилы – 1%, с/я – 68%, лимфоциты – 26%, эозинофилы – 1%, моноциты – 3%, базофил – 1%.

4. Задания для групповой работы

1) Клинический разбор больного группами студентов.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и/или рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля

1. Понятие нарушения системы гемостаза у беременных.
2. Классификация нарушений системы гемостаза у беременных.
3. Этиология и патогенез наследственных и приобретенных нарушений системы гемостаза у беременных.
4. Клинико-лабораторные признаки.
5. Осложнения нарушений системы гемостаза у беременных.
6. Диагностика нарушений системы гемостаза у беременных.
7. Терапия нарушений системы гемостаза у беременных.

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля

1. Геморрагический шок – это:

- А) Резкое снижение сердечного выброса за счет гипоксического поражения миокарда
- Б) Несоответствие между емкостью сосудистого русла и объемом циркулирующей крови в результате кровопотери
- В) Снижение венозного возврата за счет депонирования жидкости в «третьем пространстве»
- Г) Резко возросшая емкость сосудистого русла за счет артериолодилатации.

2. Факторами, способствующими геморрагическому шоку, будут:

- А) Наличие выраженной урогенитальной инфекции
- Б) Наличие ишемической болезни сердца
- В) Поздний гестоз, предлежание или преждевременная отслойка плаценты
- Г) Предшествующий отягощенный аллергический анамнез.

3. Шоковый индекс это:

- А) Частота дыханий по отношению к частоте пульса
- Б) Частоте пульса по отношению к диастолическому артериальному давлению
- В) Систолического давления по отношению к частоте пульса
- Г) Частота пульса по отношению к систолическому давлению.

4. Признаком геморрагического шока 1 степени является:

- А) Шоковый индекс 1.0-1.5
- Б) Индекс Альговера 0,6 – 1,0
- В) Соотношение частоты пульса к систолическому давлению как 1,5 – 2,0.

5. Для HELLP- синдрома характерно:

- А) гемолиз;
- Б) повышение уровня печеночных ферментов;
- В) тромбоцитопения;
- Г) все перечисленное;
- Д) ничего из перечисленного

6. Геморрагический шок 3 степени чаще развивается при кровопотере:

- А) 1,5-3% массы тела, или 25-45% ОЦК (1200-2000 мл)
- Б) 1,0-1,5% массы тела, или 15-20% к ОЦК (700-1200 мл)
- В) Более 3% массы тела, более 50% от ОЦК (более 2000 мл).

7. При атоническом маточном кровотечении и развившемся геморрагическом шоке необходимо:

- А) Срочно начать инфузионную терапию, принять меры по временной остановке кровотечения, поставить в известность администрацию лечебного учреждения, начать подготовку к лапаротомной операции.
- Б) Принять меры по временной остановке кровотечения, начать введение массивных доз сокращающих матку препаратов.
- В) Поставить в известность администрацию больничного учреждения, вводить массивные дозы сокращающих матку препаратов, ждать помощи.
- Г) Срочно начать инфузионно — гемотрансфузионную терапию, провести ручное обследование стенок полости матки с нежным массажем матки «на кулаке», введение сокращающих матку препаратов в достаточных дозах, принять меры по временной остановке кровотечения, поставить в известность администрацию лечебного учреждения, начать подготовку к мерам по окончательной остановке кровотечения.

8. Появление D— димеров фибрина в крови:

- А) Характерно для всех случаев массивных акушерских кровотечений
- Б) Характерно для тяжелых форм ДВС крови: при тромбозах легочных и крупных вен, эмболии околоплодными водами; состояниях, сопровождающихся массивным внутрисосудистым свертыванием крови
- В) Характерно в норме на поздних сроках беременности
- Г) Характерно для всех случаев развития ДВС крови.

9. Наиболее частая причина развития ДВС крови при атоническом маточном кровотечении:

- А) Коагулопатия потребления
- Б) Коагулопатия разведения
- В) Тромбоцитопатия, тромбоцитопения

10. Профилактикой геморрагического шока в раннем послеродовом периоде будет:

- А) Тщательный учет кровопотери, своевременное введение утеротонических средств.
- Б) Освобождение мочевого пузыря, холод на низ живота, осмотр последа, осмотр родовых путей, тщательный учет кровопотери, профилактическое введение утеротонических средств, наблюдение за женщиной в родзале 2 контрольных часа после родов
- В) Готовность персонала и лечебного учреждения к оказанию в полном объеме профилактических и лечебных мероприятий при неотложных состояниях в акушерстве.
- Г) Заблаговременная госпитализация женщин на роды в родильные стационары высокой степени риска.

Эталон ответов на тест:

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Б)	В)	Г)	Б)	Г)	В)	Г)	Б)	Б)	В)

4) Решить ситуационные задачи (прилагаются).

ЗАДАЧА 1

Больная 14 лет, жалобы на выраженную слабость, потливость, повышение температуры до 38 последние 2 недели, не управляемую жаропонижающими и противовирусными средствами, увеличение шейных л/ус обеих сторон.

Объективно: состояние средней степени тяжелое. Кожные покровы физиологической окраски, чистые. В зеве спокойно. Увеличены шейные л/у до 2,5 см. подмышечные до 3-х см, плотные, безболезненные. Тоны сердца приглушены, ритмичны, PS 92 в мин. АД 100/60 мм.рт. ст. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Живот мягкий безболезненный. Печень по Курлову 9*8*7 см. Селезенка на 1 см выступает из-под края левой реберной дуги. Сидром поколачивания отрицательный. Стул и диурез в норме.

Общий анализ крови: гемоглобин 126 г/л; эритроциты $4,2 \times 10^{12}/л$; ЦП 0,86; лейкоциты $14 \times 10^9/л$; тромбоциты $240 \times 10^9/л$; СОЭ 47 мм/ч; п/я нейтрофилы- 5%, с/я нейтрофилы 72%; эозинофилы 2%; лимфоциты 14%; моноциты 7%

Миелограмма (пунктат грудины): костный мозг нормальной клеточности, полиморфный. Сохранены все ростки кроветворения. Отмечается гиперплазия гранулоцитарного ростка с задержкой созревания на п/я нейтрофилах.

ЗАДАЧА 2

Пациентка К., 20 лет, была госпитализирована в гинекологическое отделение по поводу кровотечения из матки, развившегося после произведенного накануне криминального аборта. Объективно: состояние средней степени тяжести, АД 80/60 мм рт. ст., ЧСС 120 в мин.

Лабораторно: эритроциты – $3,7 \times 10^{12}/л$, Hb – 70 г/л, тромбоциты – $45 \times 10^9/л$, протромбиновый индекс – 80%, время свертывания крови – 20 мин.

При этом выявлены в большом количестве активированные формы тромбоцитов и их агрегаты в периферической крови.

Кроме этого, в крови повышено содержание продуктов деградации фибриногена/ фибрина (ПДФ) и обнаружены растворимые фибрин-мономерные комплексы (РФМК).

Вследствие развившейся острой почечной недостаточности в крови повысилось содержание остаточного азота, развился метаболический ацидоз.

5) Подготовить реферат

1. Патология системы гемостаза в практике врача акушера-гинеколога.

6) Подготовить аннотацию научной статьи по теме: Осложнения нарушений системы гемостаза у беременных

7) Выполнить другие задания, предусмотренные рабочей программой по дисциплине.

Рекомендуемая литература:

Основная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Внутренние болезни: учебник для мед. вузов в 2-х т	.под ред. В.Ф. Моисеева, В.С. Мухина	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	20	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под. ред. Н.Н. Мамаева	СПб, Спец Лит: 2011: 543 с.	10	-
3	Заболевания системы крови. Учебник внутренних болезней.	Под. ред. Н.Н. Мамаева	СПб, Спец Лит: 2015: с. 13-144	0	ЭБС «Консультант студента»

4	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова Р.Р.	М.:ГЭОТАР-Медиа Год издания 2012	0	ЭБС «Консультант студента»
---	--	------------------	----------------------------------	---	----------------------------

Дополнительная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Иммунология	А. А. Ярилин	- М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 752 с	-	ЭБ «Консультант врача»
2	Иммуногеномика и генодиагностика человека	Р.М. Хаитов, Л.П. Алексеев, Д.Ю. Трофимов	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017	-	ЭБ «Консультант врача»
3	Клиническая генетика	Под ред. Н. П. Бочкова. - 4-е изд., доп. и перераб.	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 592 с.	-	ЭБ «Консультант врача»

Раздел 6. Комплексные нарушения свертывания крови (тромбогеморрагические гемостазиопатии) Тема 6.4. Патология системы гемостаза в клинике внутренних болезней и гематологии.

Цель:

Понимать общие моменты патологии системы гемостаза в практике врачей различных специальностей.

Задачи:

1. Рассмотреть основное понятие патологии системы гемостаза.
2. Рассмотреть классификации патологии системы гемостаза.
3. Изучить патологии системы гемостаза в различных заболеваниях органов и систем.
4. Изучить осложнения патологии системы гемостаза.
5. Изучить диагностику патологии системы гемостаза.
6. Изучить терапию патологии системы гемостаза.

Обучающийся должен знать:

1. До изучения темы:
 - понятие патологии системы гемостаза;
 - классификации патологии системы гемостаза.
2. После изучения темы:
 - наличие патологии системы гемостаза в различных заболеваниях органов и систем;
 - клинико-лабораторные признаки;
 - осложнения патологии системы гемостаза;
 - диагностику патологии системы гемостаза;
 - терапию патологии системы гемостаза.

Обучающийся должен уметь: определять и интерпретировать результаты диагностических тестов патологии системы гемостаза.

Обучающийся должен владеть: методом определения и интерпретации результатов тестов патологии системы гемостаза.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

1. Ответить на вопросы по теме занятия.

1. Понятие тромбоцитопатии.
2. Классификация тромбоцитопатий.
3. Этиология и патогенез наследственных и приобретенных тромбоцитопатий.
4. Клинико-лабораторные признаки.
5. Осложнения тромбоцитопатий.
6. Диагностика тромбоцитопатий.
7. Терапия тромбоцитопатий.

2. Практическая работа.

9) *Выполнение практических заданий:* клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, оценка результатов исследований.

Курация тематических больных.

Алгоритм курации: Общие сведения о больном. Данные расспроса больного: жалобы больного, история настоящего заболевания, история жизни. Данные физикальных методов исследования: общий осмотр больного, детальный осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация по системам. Дать характеристику ОАК, миелограммы, трепанобиоптата и иммунограммы больного. Выделить синдромы на основании клинико-лабораторных данных. Дополнительные методы исследования. Провести дифференциальную диагностику. Окончательный диагноз. Назначить лечение.

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач

1. Выделите основные симптомы, сгруппируйте их в синдромы.
2. Предварительный диагноз с обоснованием по критериям.
3. Дополнительные методы обследования и ожидаемые результаты.
4. Дифференциальный диагноз и окончательный диагноз.
5. Лечение данного больного.
6. Прогноз, диспансеризация.

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Больной М., 27 лет. Жалобы на геморрагические высыпания на коже стоп и голеней, лихорадку до 38°C, боли в коленных суставах, изменения в анализах мочи. Болеет с 24 летнего возраста, когда без видимой причины появились геморрагические высыпания на коже стоп и голеней. Рецидивы кожных высыпаний на коже разгибательных поверхностей стоп и голеней множественные геморрагические высыпания. Суставы без внешних изменений.

ОАК: Эр- $3,4 \times 10^{12}$ /л, Нв - 124 г/л, тромбоциты - 245×10^9 /л; СОЭ - 36 мм/час, Л - $11,9 \times 10^9$ /л. Общий анализ мочи: относительная плотность 1020, белок - 0,204 г/л, эр. 30-40 в п/зр, Л - 0-2, Креатинин 150 мкмоль/л, мочевины 14 ммоль/л.

Общий белок 66 г/л. Калий 5,4 ммоль/л, Натрий 128 ммоль/л.

УЗИ: Почки расположены типично, размерами правая 124/64 мм, левая 125/65 мм, паренхима толщиной 23-24 мм. ЧЛС не расширена. Конкрементов не выявлено.

Алгоритм решения задачи:

Синдромы:

1. Синдром поражения кожи
2. Суставной синдром
3. Мочевой синдром с умеренной протеинурией, микрогематурией, цилиндрурией.
4. Интоксикационно-воспалительный

Диагноз: Геморрагический васкулит, смешанная форма с поражением кожи, суставов, почек. Хроническое течение. Активность II степени. Артралгии. Субфебрилитет. Гломерулонефрит. ХБП -?

Дополнительные методы обследования:

1. ЭКГ, Р-графия органов грудной клетки, ЭХО-КС, УЗИ органов брюшной полости.

2. Контроль водного баланса, уровня креатинина, СКФ, суточной протеинурии, мочевины, калия, натрия; контроль трансаминаз и билирубина.
3. Определение группы крови, маркёров гепатитов В и С, титра антистрептолизина-О (повышен).

Лечение:

- 1) ограничение режима 2) гипоаллергенная диета 111 3) курантил 150 мг/сутки 4) гепарин 20000 ЕД/сутки под контролем АЧТВ. 5) диклофенак натрия 100 мг/сутки

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии

ЗАДАЧА 1

Больной 28 лет, жалуется на резкую слабость, потливость, отсутствие аппетита, боли в голеностопных суставах распирающего характера. В течение 3-х недель лихорадка, устойчивая к антибиотикам. Начало заболевания связывает с острым вирусным респираторным заболеванием. Объективно: состояние тяжёлое. Кожные покровы бледные, с петехиально-экхимозными геморрагиями по всему телу. Гингивит. Периферические лимфоузлы не увеличены. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, приглушены, мягкий систолический шум на верхушке. ЧСС 110 в минуту. АД 120/70 мм.рт.ст. Размеры печени: 12x10x9. Селезёнка на 5 см ниже рёберной дуги.

ОАК: гемоглобин 75 г/л; эритроциты $2,2 \times 10^{12}/л$; ЦП 0,95; лейкоциты $45 \times 10^9/л$; тромбоциты 20×10^9 ; СОЭ 47 мм/ч; миелобласты 72%; с/я нейтрофилы 8%; лимфоциты 16%; моноциты 4%.

Нормоцитоз (-); Анизоцитоз (+); Пойкилоцитоз (+); Макроцитоз (-); Микроцитоз (-); Микросфероцитоз (-); Гипохромия (-).

Цитохимические реакции: реакция на пероксидазу (++) , реакция на гликоген (-).

ЗАДАЧА 2

Больная 25 лет. Жалобы на кашель с мокротой, повышение температуры до $39,3^{\circ}C$.

Объективно: состояние средней тяжести. Кожные покровы, видимые слизистые бледные.

Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких дыхание жёсткое, крепитация в нижних отделах левого лёгкого. Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС 108 в мин. АД 110/60 мм.рт.ст. Печень не пальпируется. Селезенка не увеличена.

Общий анализ крови: гемоглобин 122 г/л; эритроциты $3,8 \times 10^{12}/л$; ЦП 1,05; лейкоциты $1,2 \times 10^9/л$; тромбоциты $120 \times 10^9/л$; СОЭ 65 мм/ч; п/я нейтрофилы 2%; с/я нейтрофилы 5%; лимфоциты 85%; моноциты 8%.

Миелограмма: костный мозг нормальной клеточности, представлен всеми ростками кроветворения. Наблюдается задержка созревания нейтрофильного ряда. Увеличение лимфоидных элементов за счёт зрелых форм.

4. Задания для групповой работы

- 1) Клинический разбор больного группами студентов.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и/или рекомендуемой учебной литературы.

2) Ответить на вопросы для самоконтроля

1. Основные понятия и критерии тромбгеморрагических гемостазиопатий.
2. Этиология, патогенез, классификация тромбгеморрагических гемостазиопатий.
3. Клиника тромбгеморрагических гемостазиопатий.
4. Осложнения тромбгеморрагических гемостазиопатий.
5. Интерпретация результатов общего анализа крови при тромбгеморрагических гемостазиопатий.
6. Основные направления терапии тромбгеморрагических гемостазиопатий, меры их профилактики и лечения.

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля

1. Каковы причины тромбоцитопатий?

- А) Понижение продукции тромбоцитов
- Б) Ускорение разрушения и потребления тромбоцитов
- В) Перераспределение тромбоцитов в кровотоке
- Г) Дефект структуры Пв/ Ша рецепторов тромбоцитов

2. При каких патологических состояниях имеется высокий риск развития тромботического синдрома?

- А) Нефротический синдром
- Б) Застойная сердечная недостаточность
- В) Злокачественные опухоли с диссеминированными метастазами
- Г) Печеночная недостаточность
- Д) Атеросклероз

3. При каком числе тромбоцитов в периферической крови возникают спонтанные кровотечения?

- А) $100-120 \cdot 10^9$ в 9 степени /л
- Б) $20-50 \cdot 10^9$ в 9 степени /л
- В) менее $20 \cdot 10^9$ в 9 степени /л

4. Нарушение вторичного (коагуляционного) гемостаза характерно для следующих заболеваний и форм патологии:

- А) Цирроз печени
- Б) Тромбоцитопатии
- В) Гемофилий
- Г) Геморрагического васкулита
- Д) Тромботической тромбоцитопенической пурпуры

5. К антикоагулянтам прямого действия относится:

- А) Варфарин
- Б) Фраксипарин
- В) Свежезамороженная плазма
- Г) Аспирин

6. К антиагрегантам относится:

- А) фенилин;
- Б) гепарин;
- В) тиклид,
- Г) эписилон-аминокапроновая кислота

7. Тромбоцитопения обусловлена нарушением продукции тромбоцитов в костном мозге при следующих формах патологии:

- А) Остром лейкозе
- Б) Спленомегалии
- В) Лучевой болезни
- Г) В12-и фолиевыедефицитной анемии
- Д) ДВС-синдроме

8. Проявления геморрагического синдрома микроциркуляторного типа:

- А) мелкоточечные кровоизлияния (петехии), не исчезающие при надавливании;
- Б) экхимозы или синяки;
- В) носовые, десневые кровотечения;
- Г) гематомы;

9. Проявления геморрагического синдрома гематомного типа:

- А) мелкоточечные кровоизлияния (петехии);

- Б) экхимозы или синяки;
- В) носовые, десневые кровотечения;
- Г) гематомы;
- Д) гемартрозы.

10. Показания к спленэктомии при первичной иммунной тромбоцитопении:

- А) тромбоцитопения с геморрагическим синдромом, резистентная к терапии ГКС;
- Б) рецидив тромбоцитопении после завершения лечения ГКС;
- В) отсутствие показаний (с учетом появления агонистов тромбопоэтина);
- Г) невозможность назначения агонистов тромбопоэтина.

Эталон ответов на тест:

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Г)	Б),В),Д)	В)	А),В)	Б)	В)	А),В),Г)	А),Б),В)	Г),Д)	А),Б)

4) Решить ситуационные задачи (прилагаются).

ЗАДАЧА 1

Больная 19 лет, жалобы на выраженную слабость, першение в горле, повышение температуры до 38, в течение 3-х дней. Заболела остро.

Объективно: состояние средней степени тяжести. Кожные покровы физиологической окраски, чистые. В зеве гиперемия. Миндалины увеличены до II ст. Периферические лимфоузлы шей увеличены до 2-х см. Тоны сердца приглушены, ритмичные. В легких дыхание ослабленное, хрипов нет. ЧСС 100 в мин. АД 100/60 мм.рт. ст. Живот мягкий безболезненный. Печень не пальпируется, селезенка+ 1 см. Стул и диурез в норме.

Общий анализ крови: гемоглобин 123 г/л; эритроциты $4,3 \times 10^{12}/л$; ЦП 0,86; лейкоциты $11 \times 10^9/л$; тромбоциты $220 \times 10^9/л$; СОЭ 26 мм/ч; п/я нейтрофилы 2%; с/я нейтрофилы 18%; эозинофилы 2%; лимфоциты 75%; моноциты 3%, атипичные мононуклеары 12%

Миелограмма (пунктат грудины): костный мозг нормальной клеточности, сохранены все ростки кроветворения. Отмечается гиперплазия лимфоидного ряда за счёт зрелых лимфоцитов.

ЗАДАЧА 2

Больной К., 49 лет, жалуется на слабость, снижение работоспособности, тяжесть в голове, шум в ушах, повышение артериального давления, снижение памяти. В анамнезе 6 месяцев назад- тромбоз левого бедра. При осмотре кожные покровы физиологической окраски, чистые. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Тоны сердца ритмичные, приглушены. ЧСС = 68/мин, АД 150/100 мм рт. ст. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Живот мягкий безболезненный. Пальпируется селезенка на 2 см ниже левой реберной дуги.

ОАК: гемоглобин - 136г/л, эритроциты – $4,8 \cdot 10^{12}/л$, ретикулоциты – 1%, лейкоциты – $8 \cdot 10^9/л$, тромбоциты – $1200 \cdot 10^9/л$, СОЭ – 24 мм/ч, п/я – 2%, с/я – 70%, э – 3%, б-1%, м-8%, лимфоциты-16%.

5) Подготовить реферат:

1. Патологии системы гемостаза в различных заболеваниях органов и систем.

6) Подготовить аннотацию научной статьи по теме: Современная диагностика патологий гемостаза.

7) Выполнить другие задания, предусмотренные рабочей программой по дисциплине.

Рекомендуемая литература:

Основная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6

1	Внутренние болезни: учебник для мед. вузов в 2-х т	.под ред. В.Ф. Моисеева, В.С. Мухина	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	20	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под. ред. Н.Н. Мамаева	СПб, Спец Лит: 2011: 543 с.	10	-
3	Заболевания системы крови. Учебник внутренние болезни.	Под. ред. Н.Н. Мамаева	СПб, Спец Лит: 2015: с. 13-144	0	ЭБС «Консультант студента»
4	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова Р.Р.	М.:ГЭОТАР-Медиа Год издания 2012	0	ЭБС «Консультант студента»

Дополнительная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Иммунология	А. А. Ярилин	- М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 752 с	-	ЭБ «Консультант врача»
2	Иммуногеномика и генодиагностика человека	Р.М. Хаитов, Л.П. Алексеев, Д.Ю. Трофимов	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017	-	ЭБ «Консультант врача»
3	Клиническая генетика	Под ред. Н. П. Бочкова. - 4-е изд., доп. и перераб.	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 592 с.	-	ЭБ «Консультант врача»

7. Зачётное занятие

Цель: оценка знаний, умений, навыков, контроль результатов освоения дисциплины.

Кафедра госпитальной терапии

Приложение Б к рабочей программе дисциплины (модуля)

ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА

**для проведения текущего контроля и промежуточной аттестации обучающихся
по дисциплине (модулю)**

«Клиническая гемостазиология»

Специальность 30.05.01 «Медицинская биохимия»
Направленность (профиль) ОПОП – Медицинская биохимия
Форма обучения очная

1. Показатели и критерии оценивания компетенций на различных этапах их формирования, описание шкал оценивания

Показатели оценивания	Критерии и шкалы оценивания				Оценочное средство	
	не зачтено	зачтено	зачтено	зачтено	для текущего контроля	для промежуточной аттестации
УК-1 Способен осуществлять критический анализ проблемных ситуаций на основе системного подхода, выработать стратегию действий						
ИД УК 1.1 Анализирует проблемную ситуацию как систему, выявляя ее составляющие и связи между ними						
Знать	Не знает проблемную ситуацию как систему, не выявляя ее составляющие и связи между ними	Не в полном объеме знает проблемную ситуацию как систему, не в полном объеме выявляя ее составляющие и связи между ними, допускает существенные ошибки	Знает основную проблемную ситуацию как систему, выявляя ее составляющие и связи между ними. допускает ошибки	В полном объеме знает проблемную ситуацию как систему, выявляя ее составляющие и связи между ними	Текущий тест, ситуационные задачи, устный опрос, реферат	Компьютерный тест, собеседование, практические навыки
Уметь	Не умеет анализировать проблемную ситуацию как систему, не выявляя ее составляющие и связи между ними	Частично освоено умение анализировать проблемную ситуацию как систему, не выявляя ее составляющие и связи между ними	Правильно анализирует проблемную ситуацию как систему, не выявляя ее составляющие и связи между ними, допускает ошибки	Самостоятельно умеет анализировать проблемную ситуацию как систему, выявляя ее составляющие и связи между ними	Текущий тест, ситуационные задачи, устный опрос, реферат	Компьютерный тест, собеседование, практические навыки

Владеть	Не способен осуществлять критический анализ проблемных ситуаций на основе системного подхода, вырабатывать стратегию действий	Не полностью способен осуществлять критический анализ проблемных ситуаций на основе системного подхода, вырабатывать стратегию действий	Способен осуществлять критический анализ проблемных ситуаций на основе системного подхода, вырабатывать стратегию действий	Владеет навыками осуществления критического анализа проблемных ситуаций на основе системного подхода, вырабатки стратегии действий	Текущий тест, ситуационные задачи, устный опрос, реферат	Компьютерный тест, собеседование, практические навыки
ПК-1 Способен выполнять клинические лабораторные исследования						
ИД ПК 1.1 Проводит клинические лабораторные исследования по профилю медицинской организации						
Знать	Не знает принципы клинических лабораторных исследований, применяемых в лаборатории. Не знает аналитические характеристики клинических лабораторных исследований и их обеспечения	Общие, но не структурированные знания принципов клинических лабораторных исследований, применяемых в лаборатории. Общие, но не структурированные знания аналитических характеристик клинических лабораторных исследований и их обеспечения	Сформированные, но содержащие отдельные пробелы в знаниях принципов клинических лабораторных исследований, применяемых в лаборатории. Сформированные, но содержащие отдельные проблемы знаний аналитических характеристик клинических лабораторных исследований и их обеспечения	Сформированные систематические знания принципов клинических лабораторных исследований, применяемых в лаборатории. Сформированные систематические знания аналитических характеристик клинических лабораторных исследований и их обеспечения	Текущий тест, ситуационные задачи, устный опрос, реферат	Компьютерный тест, собеседование, практические навыки
Уметь	Частично освоенное умение выполнять клинические лабораторные исследования	В целом успешное, но не систематически осуществляемое умение выполнять клинические лабораторные исследования	В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы умение выполнять клинические лабораторные исследования	Сформированное умение выполнять клинические лабораторные исследования	Текущий тест, ситуационные задачи, устный опрос, реферат	Компьютерный тест, собеседование, практические навыки
Владеть	Фрагментарное применение навыков	В целом успешное, но не	В целом успешное, но содержащее	Успешное и систематическое	Текущий тест,	Компьютерный тест,

проведения клинических лабораторных исследований по профилю медицинской организации	систематическое применение навыков проведения клинических лабораторных исследований по профилю медицинской организации	отдельные пробелы применение навыков проведения клинических лабораторных исследований по профилю медицинской организации	применение навыков проведения клинических лабораторных исследований по профилю медицинской организации	ситуационные задачи, устный опрос, реферат	собеседование, практические навыки
---	--	--	--	--	------------------------------------

2. Типовые контрольные задания и иные материалы

2.1. Примерный комплект типовых заданий для оценки сформированности компетенций, критерии оценки

<i>Код компетенции</i>	<i>Комплект заданий для оценки сформированности компетенций</i>
УК-1	<p>Примерные вопросы к зачету: (полный перечень вопросов – см. п. 2.2).</p> <ol style="list-style-type: none"> 1.Определение гемостазиологии как раздела медицины. Этапы развития и основные задачи гемостазиологии. 2.Понятие о доказательной медицине, о клинических исследованиях. Основные положения доказательной медицины. 3. Гемопоз и его регуляция. Методы диагностики нарушений гемопоза. 4.Общая структурно-функциональная характеристика системы гемостаза в норме. 5. Характеристика сосудистого компонента гемостаза. 6. Характеристика тромбоцитарного компонента гемостаза. 7. Характеристика свертывающей системы гемостаза. 8. Характеристика противосвертывающей системы гемостаза. 9. Характеристика фибринолитической системы гемостаза. 10. Экспресс диагностика в гемостазиологии. 11. Типы геморрагического синдрома и их характеристика. 12. Рекомендации по получению проб крови по исследованию гемостаза. 13. Общая оценка гемостаза и методы оценки гемостаза у постели больного. 14. Параметры гемостаза, оцениваемые в научных исследованиях. 15. Лабораторные параметры, опосредованно влияющие на систему гемостаза. <p>Примерные вопросы к устному опросу, собеседованию текущего контроля: (полный перечень вопросов – см. п. 2.2).</p> <ol style="list-style-type: none"> 1.Современная классификация гемостазиопатий. 2.Экспресс диагностика в гемостазиологии. Методы исследования. 3. Правила взятия проб крови для исследования системы гемостаза. 4. Методы оценки гемостаза у постели больного. 5.Клинико-лабораторная диагностика нарушений сосудистого звена гемостаза. 6. Клинико-лабораторная диагностика нарушений тромбоцитарного звена гемостаза. 7. Клинико-лабораторная диагностика нарушений свертывающей системы крови. 8. Клинико-лабораторная диагностика противосвертывающей системы крови. 9. Клинико-лабораторная диагностика фибринолитической системы крови. 10. Клинико-лабораторная диагностика системы компонентов комплемента 11.Морфологические методы исследования в гемостазиологии 12.Иммунологические методы исследования в гемостазиологии 13. Молекулярно-генетические методы исследования в гемостазиологии. 14.Характеристика системы гемостаза у беременных. 15. Характеристика системы гемостаза у детей. 16. Характеристика системы гемостаза в клинике внутренних болезней. 17. Характеристика системы гемостаза у онкогематологических больных.

Тестовые задания (разноуровневые) для текущего контроля и промежуточной аттестации

1 уровень:

1. В нормальной миелограмме:

- а) Мегалобласты не определяются
 - б) Мегакариоциты не определяются
 - в) Количество бластов 1-2%
 - г) Лео-эритробластический индекс 8:1
- (УК-1)

2. Методы, характеризующие тромбоцитарно-сосудистый гемостаз:

- а) Определение времени кровотечения
 - б) Определение тромбинового времени
 - в) Определение количества тромбоцитов
 - г) Определение агрегационной функции тромбоцитов
- (УК-1)

3. Выберите клетки костного мозга от которых отшнуровываются тромбоциты:

- а) мегакариоцит
 - б) мегакариобласт
 - в) эритробласт
 - г) монобласт
 - д) клетка - предшественница миелопоэза
- (УК-1)

4. Выберите основные функции тромбоцитов:

- а) ангиотрофическая
 - б) репаративная
 - в) адгезивно-агрегационная
 - г) лизис эритроцитов
- (УК-1)

5. Выделите заболевания, при которых может увеличиться количество мегакариоцитов:

- а) хронический миелолейкоз
 - б) острый лимфобластный лейкоз
 - в) эссенциальная тромбоцитемия
 - г) иммунная тромбоцитопения
 - д) апластическая анемия
- (УК-1)

Эталон ответов:

1.	а),в)
2.	а),в),г)
3.	а)
4.	а),б),в)
5.	а),в),г)

2 уровень:

1. Выберите соответствие между фактором и системой гемостаза к которой он относится:

- 1) протромбин С = естественный антикоагулянт
 - 2) антитромбин 3 = фактор свертывающей системы крови
 - 3) фактор 12 = фактор противосвертывающей системы крови
 - 4) плазмин = фактор сосудисто – тромбоцитарного компонента(системы гемостаза)
- (УК-1)

2. Выберите соответствие между вариантом механизма свертывания крови и фактором активирующим процесс свертывания крови:

- 1) внутренний механизм свертывания крови = фактор 8
 - 2) внешний механизм свертывания крови = тромбопластин
 - 3) внутренний механизм свертывания крови = протромбин
- (УК-1)

Эталон ответов:

1.	1)
2.	2)

3 уровень:

1. Больная 15 лет, поступила с жалобами на мелкоочечные кровоизлияния на голенях. В анамнезе: ветряная оспа, ОРВИ 2-3 раза в год. В течение последнего года – периодические носовые кровотечения. Объективно: общее состояние средней тяжести. Кожные покровы физиологической окраски, множественные петехии на нижних конечностях. Синяки 2х3 см разной степени свежести на туловище. Периферические лимфоузлы не увеличены. В зеве спокойно. Слизистая ротовой полости чистая. Тоны сердца ритмичные, ясные. ЧСС 78/мин. АД 110/70 мм.рт.ст. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД 18/мин. Живот мягкий безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются. Симптом поколачивания с обеих сторон отрицательный. Стул и диурез в норме. ОАК: Нб – 125 г/л, эр – $3,8 \times 10^{12}/л$, лейкоциты – $6,0 \times 10^9/л$, СОЭ – 10 мм/ч, тромбоциты – $25 \times 10^9/л$, п/я – 3%, с/я – 67%, эозинофилы – 4%, моноциты – 6%, лимфоциты – 20%.

1. Какой наиболее вероятный диагноз у данной больной?

- а) иммунная тромбоцитопения
 - б) ревматоидный артрит
 - в) геморрагический васкулит
 - г) гемофилия
 - д) тромбоцитопатия Глянсмана
- (УК-1)

2. Назовите нормальные цифры тромбоцитов для женщин?

- а) $50-320 \times 10^9$ г/л
 - б) $100-300 \times 10^9$ г/л
 - в) $180-320 \times 10^9$ г/л
 - г) $100-450 \times 10^9$ г/л
 - д) $150-400 \times 10^9$ г/л
- (УК-1)

3. Какие могут быть патогенетические изменения слизистых оболочек при данной патологии?

- а) язвенный стоматит
 - б) мукозит
 - в) отек
 - г) геморрагии
- (УК-1)

4. Чем можно объяснить данное количество тромбоцитов у больной?

- а) снижение выработки
 - б) гиперсеквестрация селезенки
 - в) метапластическая тромбоцитопения
 - г) выработка аутоантител к гликопротеинам IIb / IIIa мембран тромбоцитов
- (УК-1)

5. Какие методы исследования необходимы для подтверждения диагноза?

- а) время длительности кровотечения
 - б) миелограмма
 - в) уровень плазмينا
 - г) ретракция кровяного сгустка
 - д) количество тромбоцитов
- (УК-1)

Эталон ответов:

1.	а)
2.	г)
3.	г)
4.	г)
5.	а), б), г), д)

Примерные ситуационные задачи :

ЗАДАЧА 1

Больной 18 лет поступил с жалобами на резкие боли в правом коленном суставе, ограничение движения, возникшие после игры с мячом. В анамнезе: часто беспокоят носовые кровотечения, кожные гематомы на нижних конечностях и туловище. Объективно: сустав увеличен в объеме, горячий на ощупь, гиперемия кожи, резкая болезненность при движении, объем движения значительно ограничен. ОАК: Нб – 126 г/л, эр – $4,2 \times 10^{12}/л$, лейкоциты – $7 \times 10^9/л$, СОЭ – 12 мм/ч,

	<p>тромбоциты – 200x10⁹/л, п/я – 2%, с/я – 68%, эозинофилы – 1%, моноциты – 4%, лимфоциты – 25%.</p> <p>Время свертывания по Ли-Уайту: 15 мин.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Выделите основные синдромы. Ведущий синдром. 2. Поставьте предварительный диагноз с обоснованием. 3. Дополнительные методы обследования и ожидаемые результаты. 4. Обоснуйте окончательный диагноз. 5. Лечение данного больного. Прогноз, диспансеризация. <p>(УК-1)</p> <p>ЗАДАЧА 2</p> <p>Больная Б., 24 лет с детства отмечаются носовые кровотечения, которые участились в течение по-следнего года до 2-3 раз в месяц. Поступила с жалобами на слабость, сонливость, головокружение. При незначительных ранах кровь длительно не останавливается. У мамы и бабушки так же наблюдаются периодические носовые кровотечения и характерно длительное не заживление ран. Общее состояние удовлетворительное. Кожные покровы бледные, чистые. Периферические лим-фоузлы не увеличены. Со стороны внутренних органов без особенностей. ОАК: Нb – 105 г/л, эр - 3,8x10¹²/л, лейкоциты – 4,5x10⁹/л, СОЭ – 12 мм/ч, тромбоциты – 270x10⁹/л, п/я – 2%, с/я – 68%, эозинофилы – 1%, моноциты – 4%, лимфоциты – 25%.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Выделите основные синдромы. Ведущий синдром. 2. Поставьте предварительный диагноз с обоснованием. 3. Дополнительные методы обследования и ожидаемые результаты. 4. Обоснуйте окончательный диагноз. 5. Лечение данного больного. Прогноз, диспансеризация. <p>(УК-1)</p> <p>Примерные задания для выполнения курсовых работ Данная рабочая программа не предусматривает выполнение курсовых работ</p> <p>Примерные задания для выполнения контрольных работ Данная рабочая программа не предусматривает выполнения контрольных работ</p> <p>Примерные задания для написания (и защиты) рефератов</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Гемостазиология как раздел медицины. Эволюция развития. 2. Структурно-функциональная характеристика системы гемостаза: современный взгляд на проблему. 3. Обзор современных методов диагностики нарушений гемостаза. 4. Особенности клинико-лабораторной диагностики нарушений сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. 5. Молекулярно-генетические методы исследования в гемостазиологии. 6. Особенности клинико-лабораторной диагностики нарушений коагуляционного гемостаза. 7. Роль и место противосвертывающей системы крови при комплексных нарушениях гемостаза. 8. Дифференциальная диагностика геморрагических гемостазиопатий. 9. Наследственные тромбоцитопатии: классификация, этиопатогенез, клиника, диагностика. Методы исследования. 10. Приобретенные тромбоцитопатии: этиопатогенез, клиника, диагностика. <p>Примерное задание для написания эссе Данная рабочая программа не предусматривает написание эссе</p> <p>Примерные задания для проведения коллоквиума Данная рабочая программа не предусматривает проведение коллоквиумов</p>
<p>ПК-1</p>	<p>Примерные вопросы к зачету: (полный перечень вопросов – см. п. 2.2).</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Молекулярно-генетические методы исследования при наследственных коагулопатиях 2. Молекулярно-генетические методы исследования при приобретенных коагулопатиях 3. Молекулярно-генетические и морфологические методы исследования при микроангиопатиях. 4. Молекулярно-генетические и морфологические методы исследования при тромбоцитопениях. 5. Молекулярно-генетические и морфологические методы исследования при тромбоцитопатиях. 6. Лабораторные методы оценки факторов внешнего и внутреннего пути свертывания 7. Клинико-лабораторная диагностика тромбофилических состояний 8. Клинико-лабораторная диагностика микроангиопатии 9. Клинико-лабораторная диагностика ДВС синдрома 10. Катетер-ассоциированные тромбозы: клинико-лабораторная диагностика 11. Синдром кровоточивости: клинико-лабораторная диагностика 12. Гемостазиологическое обследование реципиента при аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток 13. Гемостазиологическое обследование донора и реципиента при аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

14. Характеристика естественных антикоагулянтов системы гемостаза.
15. Основные лабораторные методы исследования гемостаза у беременных
16. Особенности системы гемостаза в детской практике. Методы оценки.
17. Особенности системы гемостаза в клинике внутренних болезней. Методы оценки.
18. Особенности системы гемостаза у онкологических больных. Методы оценки.
19. Особенности оценки системы гемостаза в хирургической практике..
20. Характеристика полиморфизмов генов факторов свертывания.

Примерные вопросы к устному опросу, собеседованию текущего контроля: (полный перечень вопросов – см. п. 2.2).

1. Этиология и основные механизмы патогенеза геморрагических гемостазиопатий.
2. Наследственные и приобретенные тромбоцитопении: классификация, этиопатогенез, клиника, диагностика, мониторинг терапии. Методы исследования.
3. Наследственные и приобретенные тромбоцитопатии: классификация, этиопатогенез, клиника, диагностика, мониторинг терапии. Методы исследования
4. Наследственные коагулопатии: классификация, этиопатогенез, клиника, диагностика, мониторинг терапии. Методы исследования
5. Приобретенные коагулопатии: классификация, этиопатогенез, клиника, диагностика, мониторинг терапии. Методы исследования
6. Наследственные и приобретенные вазопатии: классификация, этиопатогенез, клиника, диагностика, мониторинг терапии. Методы исследования
7. Артериальные тромбозы и эмболии: этиопатогенез, клиника, молекулярные факторы риска, диагностика, мониторинг терапии. Методы исследования
8. Венозные тромбозы и эмболии: этиопатогенез, клиника, молекулярные факторы риска, диагностика, мониторинг терапии. Методы исследования
9. Вено-окклюзионная болезнь: определение, патогенез, клиника, диагностика.
10. Тромбоэмболия легочной артерии: определение, патогенез, клиника, особенности нарушения гемостаза, диагностика. Методы исследования
11. Хроническая легочная гипертензия: определение, патогенез, клиника, особенности нарушения гемостаза, диагностика. Методы исследования
12. Особенности нарушения гемостаза при васкулитах.
17. Комплексные нарушения свертывания крови. Классификация. Методы исследования
13. Эссенциальная тромбоцитемия: определение, патогенез, клиника, особенности нарушения гемостаза, диагностика, мониторинг терапии. Методы исследования.
14. Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура: определение, патогенез, клиника, особенности нарушения гемостаза, диагностика, мониторинг терапии.
15. Гемолитико-уремический синдром: определение, патогенез, клиника, особенности нарушения гемостаза, диагностика, мониторинг терапии. Методы исследования.
16. HELLP-синдром: определение, патогенез, клиника, особенности нарушения гемостаза, диагностика, мониторинг терапии. Методы исследования
17. Дифференцированное мониторингирование терапии гемостазиопатий. Методы исследования.

Тестовые задания (разноуровневые) для текущего контроля и промежуточной аттестации

1 уровень:

1. Выделите заболевания при которых может развиваться тромбоцитопения:
 - а) первичная иммунная тромбоцитопения
 - б) цирроз печени
 - в) вирусный гепатит С
 - г) системная красная волчанка
 - д) железодефицитная анемия (ПК-1)
2. Какой фактор активирует внешний механизм свертывания крови?
 - а) Протромбин
 - б) Тромбопластин
 - в) Фактор XII
 - г) Фактор VIII
 - д) Антигемофильный глобулин (ПК-1)
3. Какой фактор активирует внутренний механиз свертывания крови?
 - а) Протромбин
 - б) Тромбопластин
 - в) Фактор XII

- г) Фактор VIII
д) Антигемофильный глобулин
(ПК-1)

4. Какой естественный антикоагулянт является кофактором гепарина?

- а) Протеин С
б) Протеин S
в) Антитромбин III
г) Витамин К1

- д) Гирудин
(ПК-1)

5. Какой естественный антикоагулянт синтезируется с помощью витамина К1?

- а) Протеин С
б) Кофактор гепарина
в) Антитромбин III
г) Тканевой активизатор
д) Фибринолизин
(ПК-1)

Эталон ответов:

1.	а), б), в), г)
2.	б)
3.	в)
4.	в)
5.	а)

2 уровень:

1. Выберите соответствие между названием заболевания и уровнем тромбоцитов:

- 1) тромбоастения Глянсмана = менее $50 \cdot 10^9$ /л
2) гемофилия А = менее $30 \cdot 10^9$ /л
3) иммунная тромбоцитопения = менее $100 \cdot 10^9$ /л
4) ДВС-синдром = более $200 \cdot 10^9$ /л
(ПК-1)

2. Выберите соответствие между компонентом гемостаза и методом оценки его состояния:

- 1) состояние сосудисто-тромбоцитарного гемостаза = время свертывания крови
2) коагуляционный гемостаз = активированное частичное тромбопластиновое время
3) состояние фибринолиза = время кровотечения
(ПК-1)

Эталон ответов:

1.	3)
2.	2)

3 уровень:

1. Больной 17 лет, обратился с жалобами на частые носовые кровотечения из правого носового хода, слабость, недомогание, сонливость. Анамнез: у бабушки и отца частые носовые кровотечения. Объективно: состояние удовлетворительное, кожные покровы бледные, без геморрагий, чистые, на нижней губе обнаружены 2 телеангиоэктазии. Периферические лимфоузлы не увеличены. Печень, селезенка не пальпируются. ОАК: Hb – 96 г/л, эритроциты – $4,0 \cdot 10^{12}$ /л, ретикулоциты – 1%, MCV – 76 фл, MCH – 24 пг, лейкоциты – $7,0 \cdot 10^9$ /л, тромбоциты – $170 \cdot 10^9$ /л, СОЭ – 14 мм/ч, палочкоядерные нейтрофилы – 1%, с/я – 68%, лимфоциты – 26%, эозинофилы – 1%, моноциты – 3%, базофилы – 1%.

1. Какой наиболее вероятный диагноз?

- а) острый лейкоз
б) хронический лейкоз
в) гемофилия
г) В-12 дефицитная анемия
д) болезнь Рандю-Ослер-Вебера
(ПК-1)

2. Назовите к какой группе заболеваний относится данная патология?

- а) гемобластозы
 - б) анемии
 - в) коагулопатии
 - г) вазопатии
- (ПК-1)

3. Какие обязательные методы диагностики используются при верификации данного диагноза?

- а) длительность кровотечения
 - б) коагулограмма
 - в) трепанобиопсия подвздошной кости
 - г) УЗИ брюшной полости
- (ПК-1)

4. Какой вид анемии имеется у данного больного?

- а) железодефицитная
 - б) метапластическая
 - в) В-12 дефицитная
 - г) фолиеводефицитная
- (ПК-1)

5. Анемический синдром у данного больного является основным заболеванием или осложнением?

- а) осложнение
 - б) основное заболевание
- (ПК-1)

Эталон ответов:

1.	д)
2.	г)
3.	а), б)
4.	а)
5.	а)

Примерные ситуационные задачи :

ЗАДАЧА 1

Больной 16 лет, обратился с жалобами на частые носовые кровотечения из правого носового хода, слабость, недомогание, сонливость. Анамнез: у дедушки и отца частые носовые кровотечения. Объективно: состояние удовлетворительное, кожные покровы бледные, без геморрагий, чистые, на нижней губе обнаружены 2 телеангиоэктазии. Периферические лимфоузлы не увеличены. Печень, селезенка не пальпируются. ОАК: Hb – 96 г/л, эритроциты – $4,0 \times 10^{12}/л$, ретикулоциты – 1%, MCV – 76 фл, MCH – 24 пг, лейкоциты – $7,0 \times 10^9/л$, тромбоциты – $170 \times 10^9/л$, СОЭ – 14 мм/ч, па-лочкоядерные нейтрофилы – 1%, с/я – 68%, лимфоциты – 26%, эозинофилы – 1%, моноциты – 3%, базофил – 1%.

1. Ваш предположительный диагноз?
 2. Какие методы исследования позволят поставить окончательный диагноз?
 3. Патогенез данного заболевания?
 4. Какие осложнения могут быть при данном заболевании?
 5. Какие оптимальные методы лечения используются при данном заболевании?
- (ПК-1)

ЗАДАЧА 2

Больная 28 лет, поступила с жалобами на мелкоточечные кровоизлияния на голени. В анамнезе: ветряная оспа, ОРВИ 2-3 раза в год. В течение последнего года – периодические носовые кровотечения. Объективно: общее состояние средней тяжести. Кожные покровы физиологической окраски, множественные петехии на нижних конечностях. Синяки 2х3 см разной степени свежести на туловище. Периферические лимфоузлы не увеличены. В зеве спокойно. Слизистая ротовой полости чистая. Тоны сердца ритмичные, ясные. ЧСС 78/мин. АД 110/70 мм.рт.ст. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД 18/мин. Живот мягкий безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются. Симптом поколачивания с обеих сторон отрицательный. Стул и диурез в норме. ОАК: Hb – 125 г/л, эр – $3,8 \times 10^{12}/л$, лейкоциты – $6,0 \times 10^9/л$, СОЭ – 10 мм/ч, тромбоциты – $25 \times 10^9/л$, п/я – 3%, с/я – 67%, эозинофилы – 4%, моноциты – 6%, лимфоциты – 20%.

1. Ваш предположительный диагноз?
2. Какие методы исследования позволят поставить окончательный диагноз?
3. Патогенез данного заболевания?

4. Какие осложнения могут быть при данном заболевании?
 5. Какие оптимальные методы лечения используются при данном заболевании?
 (ПК-1)

Примерный перечень практических навыков :

Общеврачебные умения

Методика обследования:

1. Сбор и оценка анамнеза:

- социального;
- биологического;
- генеалогического (семейного).

2. Сбор материала для лабораторных исследований при соматической и инфекционной патологии у пациента: крови, мочи, кала, костного мозга, спинномозговой жидкости, плевральной жидкости;

3. Методика проведения основных инструментальных обследований, интерпретация полученных результатов и оценка их влияния на выбор терапии:

- методики проведения правильного взятия крови для оценки гемостаза;
- методика проведения стерильной пункции;
- методика проведения трепанобиопсии;
- методика проведения спинномозговой пункции;
- методика проведения плевральной пункции;
- методика проведения иммунофенотипирования;
- методика проведения иммуногистохимии;
- методика проведения иммунофлюорисценции клеток;

4. Оценка результатов лабораторных исследований:

- общего анализа крови;
- коагулограммы;
- биохимического анализа крови;
- молекулярно-генетического анализа плазменных факторов;
- иммунограммы;
- миелограммы;
- цитохимии
- трепанобиоптата подвздошной кости;
- люмбальной жидкости;
- плевральной жидкости;
- общего анализа мочи; анализов мочи по Нечипоренко, Амбурже, Зимницкому; посева мочи;
- копрограммы;
- иммунофенотипирования, иммуногистохимии;
- иммунограммы
- HLA-типирования
- бактериологического посева крови
- цитигенетики

5. Навыки врачебного мышления:

- Методологии постановки диагноза при основных заболеваниях крови.
- Составление плана лабораторных и инструментальных обследований; оценка их влияния на выбор терапии.
- Обоснование клинического диагноза.
- Правильной академической формулировке клинического диагноза.
- Выбору оптимальных методов диагностики с учетом современных клинических рекомендаций.

6. Навыки по оказанию неотложной помощи:

- клиничко-лабораторные исследования при острых кровотечениях различного генеза;
- клиничко-лабораторные исследования при тромбозах и тромбоэмболических заболеваниях;
- при ДВС-синдроме;
- при синдроме лизиса опухоли;
- при острой дыхательной недостаточности;
- при острой почечной недостаточности;
- при отеке легких;
- при гемолитическом кризе;
- при анемической коме;
- при синдроме верхней полой вены;
- при гемотрансфузионных реакциях и осложнениях.

Примерные задания для выполнения курсовых работ

Данная рабочая программа не предусматривает выполнение курсовых работ

Примерные задания для выполнения контрольных работ

<p>Данная рабочая программа не предусматривает выполнение контрольных</p> <p>Примерные задания для написания (и защиты) рефератов</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Новые технологии в диагностике наследственных и приобретенных коагулопатий. 2. Современная диагностика противосвертывающей системы гемостаза. 3. Микроангиопатии: классификация, этиопатогенез, дифференциальная диагностика, мониторинг терапии. Методы исследования. 4. Нарушения гемостаза у больных с опухолевыми заболеваниями крови при аутотрансплантации гемопоэтических стволовых клеток. 5. Нарушения гемостаза у больных с аутоиммунными заболеваниями крови при аутотрансплантации гемопоэтических стволовых клеток. 6. Особенности нарушения гемостаза при аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток. 7. Патология системы гемостаза в практике врача акушера-гинеколога. 8. Неотложные состояния, возникающие при активации свертывания крови: диагностика, коррекция, мониторинг терапии. 9. Новые технологии в экспресс диагностике гемостазиопатий. 10. Гемостаз в практике врачей различных специальностей.

Критерии оценки устного опроса, собеседования текущего контроля:

Оценки «отлично» заслуживает обучающийся, обнаруживший всестороннее, систематическое и глубокое знание учебно-программного материала, умение свободно выполнять задания, предусмотренные программой, усвоивший основную и знакомый с дополнительной литературой, рекомендованной программой. Как правило, оценка «отлично» выставляется обучающимся, усвоившим взаимосвязь основных понятий дисциплины в их значении для приобретаемой профессии, проявившим творческие способности в понимании, изложении и использовании учебно-программного материала.

Оценки «хорошо» заслуживает обучающийся, обнаруживший полное знание учебно-программного материала, успешно выполняющий предусмотренные в программе задания, усвоивший основную литературу, рекомендованную в программе. Как правило, оценка «хорошо» выставляется обучающимся, показавшим систематический характер знаний по дисциплине и способным к их самостоятельному пополнению и обновлению в ходе дальнейшей учебной работы и профессиональной деятельности.

Оценки «удовлетворительно» заслуживает обучающийся, обнаруживший знания основного учебно-программного материала в объеме, необходимом для дальнейшей учебы и предстоящей работы по специальности, справляющийся с выполнением заданий, предусмотренных программой, знакомый с основной литературой, рекомендованной программой. Как правило, оценка «удовлетворительно» выставляется обучающимся, допустившим погрешности в ответе и при выполнении заданий, но обладающим необходимыми знаниями для их устранения под руководством преподавателя.

Оценка «неудовлетворительно» выставляется обучающемуся, обнаружившему пробелы в знаниях основного учебно-программного материала, допустившему принципиальные ошибки в выполнении предусмотренных программой заданий. Как правило, оценка «неудовлетворительно» ставится обучающимся, которые не могут продолжить обучение в образовательной организации высшего образования и приступить к изучению последующих дисциплин.

Критерии оценки зачетного собеседования:

Оценка «зачтено» выставляется обучающемуся если он обнаруживает всестороннее, систематическое и глубокое знание учебно-программного материала, усвоил основную и знаком с дополнительной литературой, рекомендованной программой; усвоил взаимосвязь основных понятий дисциплины в их значении для приобретаемой профессии, проявил творческие способности в понимании, изложении и использовании учебно-программного материала; владеет необходимыми умениями и навыками при выполнении ситуационных заданий, безошибочно ответил на основной и дополнительные вопросы на зачете.

Оценка «не зачтено» выставляется обучающемуся если он обнаружил пробелы в знаниях основного учебно-программного материала, допустил принципиальные ошибки при ответе на основной и дополнительные вопросы; не может продолжить обучение или приступить к

профессиональной деятельности по окончании образовательной организации без дополнительных занятий по дисциплине.

Критерии оценки тестовых заданий:

«зачтено» - не менее 70% правильных ответов;

«не зачтено» - менее 70% правильных ответов.

Критерии оценки ситуационных задач:

«зачтено» - обучающийся решил задачу в соответствии с алгоритмом, дал полные и точные ответы на все вопросы задачи, представил комплексную оценку предложенной ситуации, сделал выводы, привел дополнительные аргументы, продемонстрировал знание теоретического материала с учетом междисциплинарных связей, нормативно-правовых актов; предложил альтернативные варианты решения проблемы;

«не зачтено» - обучающийся не смог логично сформулировать ответы на вопросы задачи, сделать выводы, привести дополнительные примеры на основе принципа межпредметных связей, продемонстрировал неверную оценку ситуации.

Критерии оценки практических навыков:

«зачтено» - обучающийся обладает теоретическими знаниями и владеет методикой выполнения практических навыков, демонстрирует их выполнение, в случае ошибки может исправить при коррекции их преподавателем;

«не зачтено» - обучающийся не обладает достаточным уровнем теоретических знаний (не знает методики выполнения практических навыков, показаний и противопоказаний, возможных осложнений, нормативы и проч.) и/или не может самостоятельно продемонстрировать практические умения или выполняет их, допуская грубые ошибки.

Критерии оценки написания (и защиты) рефератов:

Оценка «отлично» – работа полностью соответствует всем требованиям, предъявляемым к содержанию и оформлению реферата. Полностью раскрыта сущность поставленной проблемы, содержание точно соответствует теме реферата. Работа написана грамотно, логично, использована современная терминология. Обучающийся владеет навыками формирования системного подхода к анализу информации, использует полученные знания при интерпретации теоретических и практических аспектов, способен грамотно редактировать тексты профессионального содержания. В работе присутствуют авторская позиция, самостоятельность суждений.

Оценка «хорошо» – работа в целом соответствует требованиям, предъявляемым к содержанию и оформлению реферата. Раскрыта сущность поставленной проблемы, содержание соответствует теме реферата. Работа написана грамотно, литературным языком, использована современная терминология. Допущены неточности при анализе информации, при использовании полученных знаний для интерпретации теоретических и практических аспектов, имеются некритичные замечания к оформлению основных разделов работы. В работе обнаруживается самостоятельность суждений.

Оценка «удовлетворительно» – работа не полностью соответствует требованиям, предъявляемым к содержанию и оформлению реферата. Частично раскрыта сущность поставленной проблемы, содержание не полностью соответствует теме реферата. Допущены ошибки в стилистике изложения материала, при использовании современной терминологии. Обучающийся слабо владеет навыками анализа информации. В работе не сделаны выводы (заключение), не обнаруживается самостоятельность суждений.

Оценка «неудовлетворительно» – работа не соответствует требованиям, предъявляемым к содержанию и оформлению реферата. Допущены существенные ошибки в стилистике изложения материала. Обучающийся не владеет навыками анализа информации, а также терминологией и понятийным аппаратом проблемы. Тема реферата не раскрыта, обнаруживается существенное непонимание проблемы.

2.2. Примерные вопросы к зачету:

1. Определение гемостазиологии как раздела медицины. Этапы развития и основные задачи гемостазиологии.
2. Понятие о доказательной медицине, о клинических исследованиях. Основные положения доказательной медицины.
3. Гемопоз и его регуляция. Методы диагностики нарушений гемопоза.
4. Общая структурно-функциональная характеристика системы гемостаза в норме.
5. Характеристика сосудистого компонента гемостаза.
6. Характеристика тромбоцитарного компонента гемостаза.
7. Характеристика свертывающей системы гемостаза.
8. Характеристика противосвертывающей системы гемостаза.
9. Характеристика фибринолитической системы гемостаза.
10. Экспресс диагностика в гемостазиологии.
11. Типы геморрагического синдрома и их характеристика.
12. Рекомендации по получению проб крови по исследованию гемостаза.
13. Общая оценка гемостаза и методы оценки гемостаза у постели больного.
14. Параметры гемостаза, оцениваемые в научных исследованиях.
15. Лабораторные параметры, опосредованно влияющие на систему гемостаза.
16. Молекулярно-генетические методы исследования при наследственных коагулопатиях
17. Молекулярно-генетические методы исследования при приобретенных коагулопатиях
18. Молекулярно-генетические и морфологические методы исследования при микроангиопатиях.
19. Молекулярно-генетические и морфологические методы исследования при тромбоцитопениях.
20. Молекулярно-генетические и морфологические методы исследования при тромбоцитопатиях.
21. Лабораторные методы оценки факторов внешнего и внутреннего пути свертывания
22. Клинико-лабораторная диагностика тромбофилических состояний
23. Клинико-лабораторная диагностика микроангиопатии
24. Клинико-лабораторная диагностика ДВС синдрома
25. Катетер-ассоциированные тромбозы: клинико-лабораторная диагностика
26. Синдром кровоточивости: клинико-лабораторная диагностика
27. Гемостазиологическое обследование реципиента при аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
28. Гемостазиологическое обследование донора и реципиента при аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
29. Характеристика естественных антикоагулянтов системы гемостаза.
30. Основные лабораторные методы исследования гемостаза у беременных
31. Особенности системы гемостаза в детской практике. Методы оценки.
32. Особенности системы гемостаза в клинике внутренних болезней. Методы оценки.
33. Особенности системы гемостаза у онкогематологических больных. Методы оценки.
34. Особенности оценки системы гемостаза в хирургической практике..
35. Характеристика полиморфизмов генов факторов свертывания.

Примерные вопросы к устному опросу, собеседованию текущего контроля:

1. Современная классификация гемостазиопатий.
2. Экспресс диагностика в гемостазиологии. Методы исследования.
3. Правила взятия проб крови для исследования системы гемостаза.
4. Методы оценки гемостаза у постели больного.
5. Клинико-лабораторная диагностика нарушений сосудистого звена гемостаза.
6. Клинико-лабораторная диагностика нарушений тромбоцитарного звена гемостаза.
7. Клинико-лабораторная диагностика нарушений свертывающей системы крови.
8. Клинико-лабораторная диагностика противосвертывающей системы крови.
9. Клинико-лабораторная диагностика фибринолитической системы крови.
10. Клинико-лабораторная диагностика системы компонентов комплемента
11. Морфологические методы исследования в гемостазиологии
12. Иммунологические методы исследования в гемостазиологии

13. Молекулярно-генетические методы исследования в гемостазиологии.
14. Характеристика системы гемостаза у беременных.
15. Характеристика системы гемостаза у детей.
16. Характеристика системы гемостаза у беременных.
17. Характеристика системы гемостаза у онкологических больных.
18. Этиология и основные механизмы патогенеза геморрагических гемостазиопатий.
19. Наследственные и приобретенные тромбоцитопении: классификация, этиопатогенез, клиника, диагностика, мониторинг терапии.
20. Наследственные и приобретенные тромбоцитопатии: классификация, этиопатогенез, клиника, диагностика, мониторинг терапии.
21. Наследственные коагулопатии: классификация, этиопатогенез, клиника, диагностика, мониторинг терапии.
22. Приобретенные коагулопатии: классификация, этиопатогенез, клиника, диагностика, мониторинг терапии.
23. Наследственные и приобретенные вазопатии: классификация, этиопатогенез, клиника, диагностика, мониторинг терапии.
24. Артериальные тромбозы и эмболии: этиопатогенез, клиника, молекулярные факторы риска, диагностика, мониторинг терапии.
25. Венозные тромбозы и эмболии: этиопатогенез, клиника, молекулярные факторы риска, диагностика, мониторинг терапии.
26. Вено-окклюзионная болезнь: определение, патогенез, клиника, диагностика.
27. Тромбоэмболия легочной артерии: определение, патогенез, клиника, особенности нарушения гемостаза, диагностика.
28. Хроническая легочная гипертензия: определение, патогенез, клиника, особенности нарушения гемостаза, диагностика.
29. Особенности нарушения гемостаза при васкулитах.
30. Комплексные нарушения свертывания крови. Классификация.
31. Эссенциальная тромбоцитемия: определение, патогенез, клиника, особенности нарушения гемостаза, диагностика, мониторинг терапии.
32. Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура: определение, патогенез, клиника, особенности нарушения гемостаза, диагностика, мониторинг терапии.
33. Гемолитико-уремический синдром: определение, патогенез, клиника, особенности нарушения гемостаза, диагностика, мониторинг терапии.
34. HELLP-синдром: определение, патогенез, клиника, особенности нарушения гемостаза, диагностика, мониторинг терапии.
35. Дифференцированное мониторингирование терапии гемостазиопатий

3. Методические материалы, определяющие процедуры оценивания знаний, умений, навыков и (или) опыта профессиональной деятельности, характеризующих этапы формирования компетенций

3.1. Методика проведения тестирования

Целью этапа промежуточной аттестации по дисциплине (модулю), проводимой в форме тестирования, является оценка уровня усвоения обучающимися знаний, приобретения умений, навыков и сформированности компетенций в результате изучения учебной дисциплины (части дисциплины).

Локальные нормативные акты, регламентирующие проведение процедуры:

Проведение промежуточной аттестации обучающихся регламентируется Порядком проведения текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся.

Субъекты, на которых направлена процедура:

Процедура оценивания должна охватывать всех обучающихся, осваивающих дисциплину (модуль). В случае, если обучающийся не прошел процедуру без уважительных причин, то он считается имеющим академическую задолженность.

Период проведения процедуры:

Процедура оценивания проводится по окончании изучения дисциплины (модуля) на последнем занятии. В случае проведения тестирования на компьютерах время и место проведения тестирования преподаватели кафедры согласуют с информационно-вычислительным центром и доводят до сведения обучающихся.

Требования к помещениям и материально-техническим средствам для проведения процедуры:

Требования к аудитории для проведения процедуры и необходимость применения специализированных материально-технических средств определяются преподавателем.

Требования к кадровому обеспечению проведения процедуры:

Процедуру проводит преподаватель, ведущий дисциплину (модуль).

Требования к банку оценочных средств:

До начала проведения процедуры преподавателем подготавливается необходимый банк тестовых заданий. Преподаватели кафедры разрабатывают задания для тестового этапа зачёта, утверждают их на заседании кафедры и передают в информационно-вычислительный центр в электронном виде вместе с копией рецензии. Минимальное количество тестов, составляющих фонд тестовых заданий, рассчитывают по формуле: трудоемкость дисциплины в з.е. умножить на 50.

Тесты включают в себя задания 3-х уровней:

- ТЗ 1 уровня (выбрать все правильные ответы)
- ТЗ 2 уровня (соответствие, последовательность)
- ТЗ 3 уровня (ситуационная задача)

Соотношение заданий разных уровней и присуждаемые баллы

	Вид промежуточной аттестации
	Зачет
Количество ТЗ 1 уровня (выбрать все правильные ответы)	18
Кол-во баллов за правильный ответ	2
Всего баллов	36
Количество ТЗ 2 уровня (соответствие, последовательность)	8
Кол-во баллов за правильный ответ	4
Всего баллов	32
Количество ТЗ 3 уровня (ситуационная задача)	4
Кол-во баллов за правильный ответ	8
Всего баллов	32
Всего тестовых заданий	30
Итого баллов	100
Мин. количество баллов для аттестации	70

Описание проведения процедуры:

Тестирование является обязательным этапом зачёта независимо от результатов текущего контроля успеваемости. Тестирование может проводиться на компьютере или на бумажном носителе.

Тестирование на компьютерах:

Для проведения тестирования используется программа INDIGO. Обучающемуся предлагается выполнить 30 тестовых заданий разного уровня сложности на зачете. Время, отводимое на тестирование, составляет не более одного академического часа на зачете.

Результаты процедуры:

Результаты тестирования на компьютере или бумажном носителе имеют качественную оценку «зачтено» – «не зачтено». Оценки «зачтено» по результатам тестирования являются основанием для допуска обучающихся к собеседованию. При получении оценки «не зачтено» за

тестирование обучающийся к собеседованию не допускается и по результатам промежуточной аттестации по дисциплине (модулю) выставляется оценка «не зачтено».

Результаты проведения процедуры в обязательном порядке проставляются преподавателем в зачётные ведомости в соответствующую графу.

3.2. Методика проведения приема практических навыков

Цель этапа промежуточной аттестации по дисциплине (модулю) «Клиническая гемостазиология», проводимой в форме приема практических навыков является оценка уровня приобретения обучающимся умений, навыков и сформированности компетенций в результате изучения учебной дисциплины (части дисциплины).

Локальные нормативные акты, регламентирующие проведение процедуры:

Проведение промежуточной аттестации обучающихся регламентируется Порядком проведения текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся.

Субъекты, на которые направлена процедура:

Процедура оценивания должна охватывать всех обучающихся, осваивающих дисциплину (модуль). В случае, если обучающийся не прошел процедуру без уважительных причин, то он считается имеющим академическую задолженность.

Период проведения процедуры:

Процедура оценивания проводится по окончании изучения дисциплины (модуля) на последнем занятии по дисциплине (модулю), или в день проведения собеседования, или может быть совмещена по усмотрению кафедры.

Требования к помещениям и материально-техническим средствам для проведения процедуры:

Требования к аудитории для проведения процедуры и необходимость применения специализированных материально-технических средств определяются преподавателем.

Требования к кадровому обеспечению проведения процедуры:

Процедуру проводит преподаватель, ведущий дисциплину (модуль).

Требования к банку оценочных средств:

До начала проведения процедуры преподавателем подготавливается необходимый банк оценочных материалов для оценки умений и навыков. Банк оценочных материалов включает перечень практических навыков, которые должен освоить обучающийся для будущей профессиональной деятельности.

Описание проведения процедуры:

Оценка уровня освоения практических умений и навыков может осуществляться на основании положительных результатов текущего контроля при условии обязательного посещения всех практических занятий.

Для прохождения этапа проверки уровня освоения практических навыков обучающийся должен овладеть всеми практическими умениями и навыками, предусмотренными рабочей программой дисциплины (модуля). Проверка освоения практических навыков и умений проводится на практических занятиях у постели пациента. Курируя больных, студенты должны показать владение методикой сбора жалоб, анамнеза заболевания и жизни пациента, методами объективного осмотра (осмотр, перкуссия, пальпация, аускультация). После объективного обследования больного студенты должны выявить и оценить факт поражения системы – органа – структуры, обосновать характер поражения (первичное или вторичное), объяснить патогенез. Выделить синдромы, определить ведущий, установить клинический диагноз с обоснованием согласно существующей классификации, составить план обследования и выбрать тактику лечения больного с обоснованием в письменной форме. По окончании курации преподавателем проводится клинический разбор больных в присутствии студентов всей группы. Студенты должны уметь интерпретировать данные лабораторных и инструментальных методов обследования пациента, обосновать окончательный диагноз и обосновать лечение больного. По окончании клинического разбора преподаватель оценивает работу с больным каждого студента. Оценка больного складывается из умения собрать жалобы, анамнез заболевания и жизни, владения практическими навыками объективного обследования больного, способности выявить симптомы, сгруппировать их в синдромы, выделить ведущий синдром; на основании синдромов выйти на правильный диагноз, умения его обосновать,

при необходимости провести дифференциальный диагноз с синдромно-сходными заболеваниями, быть способным правильно оценить результаты дополнительных методов обследования, правильно определить тактику ведения больного, назначить ему адекватную терапию с обоснованием.

Оценка уровня освоения практических умений и навыков осуществляется на основании положительных результатов текущего контроля при условии обязательного посещения всех практических занятий и положительной оценки за историю болезни.

Результаты процедуры:

Результаты проверки уровня освоения практических умений и навыков имеют качественную оценку «зачтено» – «не зачтено». Оценки «зачтено» по результатам проверки уровня освоения практических умений и навыков являются основанием для допуска обучающихся к собеседованию. При получении оценки «не зачтено» за освоение практических умений и навыков обучающийся к собеседованию не допускается и по результатам промежуточной аттестации по дисциплине (модулю) выставляется оценка «не зачтено».

Результаты проведения процедуры в обязательном порядке проставляются преподавателем в зачётные ведомости в соответствующую графу.

3.3. Методика проведения устного собеседования

Целью процедуры промежуточной аттестации по дисциплине (модулю) «Клиническая гемостазиология», проводимой в форме устного собеседования, является оценка уровня усвоения обучающимися знаний, приобретения умений, навыков и сформированности компетенций в результате изучения учебной дисциплины (части дисциплины).

Локальные нормативные акты, регламентирующие проведение процедуры:

Проведение промежуточной аттестации обучающихся регламентируется Порядком проведения текущего контроля успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся.

Субъекты, на которые направлена процедура:

Процедура оценивания должна охватывать всех обучающихся, осваивающих дисциплину (модуль). В случае, если обучающийся не проходил процедуру без уважительных причин, то он считается имеющим академическую задолженность.

Период проведения процедуры:

Процедура оценивания проводится по окончании изучения дисциплины (модуля) «Клиническая гемостазиология» в соответствии с расписанием учебных занятий - проведение промежуточной аттестации в форме зачета, а также в соответствии с приказом о проведении промежуточной аттестации. Деканатом факультета может быть составлен индивидуальный график прохождения промежуточной аттестации для обучающегося при наличии определенных обстоятельств.

Требования к помещениям и материально-техническим средствам для проведения процедуры:

Требования к аудитории для проведения процедуры и необходимость применения специализированных материально-технических средств определяются преподавателем.

Требования к кадровому обеспечению проведения процедуры:

Процедуру проводит преподаватель, ведущий дисциплину (модуль), как правило, проводящий занятия лекционного типа.

Требования к банку оценочных средств:

До начала проведения процедуры преподавателем подготавливается необходимый банк оценочных материалов для оценки знаний, умений, навыков. Банк оценочных материалов включает вопросы, как правило, открытого типа, перечень тем, выносимых на опрос, типовые задания. Из банка оценочных материалов формируются печатные бланки индивидуальных заданий (билеты). Количество вопросов, их вид (открытые или закрытые) в бланке индивидуального задания определяется преподавателем самостоятельно.

Описание проведения процедуры:

Каждому обучающемуся, принимающему участие в процедуре, преподавателем выдается бланк индивидуального задания. После получения бланка индивидуального задания и подготовки ответов обучающийся должен в меру имеющихся знаний, умений, навыков, сформированности компетенции дать устные развернутые ответы на поставленные в задании вопросы и задания в установленное преподавателем время. Продолжительность проведения процедуры определяется

преподавателем самостоятельно, исходя из сложности индивидуальных заданий, количества вопросов, объема оцениваемого учебного материала, общей трудоемкости изучаемой дисциплины (модуля) и других факторов.

Собеседование может проводиться по вопросам билета и (или) по ситуационной(ым) задаче(ам). Результат собеседования при проведении промежуточной аттестации в форме зачета определяется оценками «зачтено», «не зачтено».

Результаты процедуры:

Результаты проведения процедуры в обязательном порядке проставляются преподавателем в зачетные книжки обучающихся, а также в зачётные ведомости и представляются в деканат факультета.

По результатам проведения процедуры оценивания преподавателем делается вывод о результатах промежуточной аттестации по дисциплине.