

Документ подписан простой электронной подписью
Информация о владельце:
ФИО: Железнов Лев Михайлович
Должность: ректор
Дата подписания: 24.06.2018 18:18:15
Уникальный программный ключ:
7f036de85c233e341493b4c0e48bb3a18c939f11

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

УТВЕРЖДАЮ
И.о. ректора Л.М. Железно
«27» июня 2018 г.

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ

«Клинико-лабораторная диагностика заболеваний системы крови»

Специальность 31.05.01 Лечебное дело

Направленность (профиль) ОПОП - Лечебное дело

Форма обучения: очная

Срок освоения ОПОП: 6 лет

Кафедра госпитальной терапии

Рабочая программа дисциплины (модуля) разработана на основе:

- 1) ФГОС ВО по специальности 31.05.01 Лечебное дело, утвержденного Министерством образования и науки Российской Федерации «09» февраля 2016 г., приказ № 95.
- 2) Учебного плана по специальности 31.05.01 Лечебное дело, одобренного ученым советом ФГБОУ ВО Кировский ГМУ Минздрава России «27» июня 2018 г. протокол № 5.

Рабочая программа дисциплины (модуля) одобрена:

Кафедрой госпитальной терапии «27» июня 2018 г. (протокол № 12)

Заведующий кафедрой Б.Ф. Немцов

Ученым советом лечебного факультета «27» июня 2018 г. (протокол № 6)

Председатель ученого совета факультета И.А. Частоедова

Центральным методическим советом «27» июня 2018 г. (протокол №1)

Председатель ЦМС Е.Н. Касаткин

Разработчик:

Доцент кафедры госпитальной терапии, к.м.н. Т. П. Загоскина

Рецензенты

Заведующий кафедрой
Факультетской терапии
ФГБОУ ВО Кировский ГМУ
Минздрава России, д.м.н., профессор О.В.Соловьев

Гл.внештатный специалист-гематолог
Министерства Здравоохранения Кировской области,
Врач-гематолог КОГБУЗ КОКБ Е.В.Носков

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	6
1.4. Объекты профессиональной деятельности	6
1.5. Виды профессиональной деятельности	6
1.6. Формируемые компетенции выпускника	6
Раздел 2. Объем дисциплины (модуля) и виды учебной работы	8
Раздел 3. Содержание дисциплины (модуля), структурированное по темам (разделам)	8
3.1. Содержание разделов дисциплины (модуля)	8
3.2. Разделы дисциплины (модуля) и междисциплинарные связи с обеспечиваемыми (последующими) дисциплинами	9
3.3. Разделы дисциплины (модуля) и виды занятий	10
3.4. Тематический план лекций	10
3.5. Тематический план практических занятий (семинаров)	11
3.6. Самостоятельная работа обучающегося	15
3.7. Лабораторный практикум	15
3.8. Примерная тематика курсовых проектов (работ), контрольных работ	15
Раздел 4. Перечень учебно-методического и материально-технического обеспечения дисциплины (модуля)	15
4.1. Перечень учебно-методического обеспечения для самостоятельной работы обучающихся по дисциплине (модулю)	15
4.2. Перечень основной и дополнительной литературы, необходимой для освоения дисциплины (модуля)	16
4.2.1. Основная литература	16
4.2.2. Дополнительная литература	17
4.3. Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети «Интернет», необходимых для освоения дисциплины (модуля)	17
4.4. Перечень информационных технологий, используемых для осуществления образовательного процесса по дисциплине (модулю), программного обеспечения и информационно-справочных систем	18
4.5. Описание материально-технической базы, необходимой для осуществления образовательного процесса по дисциплине (модулю)	18
Раздел 5. Методические рекомендации по организации изучения дисциплины (модуля)	18
Раздел 6. Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины (модуля)	20
Раздел 7. Оценочные средства для проведения текущего контроля и промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине (модулю)	21

1.1. Цель изучения дисциплины (модуля)

Цель освоения учебной дисциплины «Клинико-лабораторная диагностика заболеваний системы крови» состоит в освоении основных профессиональных навыков определения и интерпретации клинико-лабораторных параметров у больных с заболеваниями системы крови, систематизация и совершенствование знаний по стандартным и инновационным методам исследований пациентов; развитии основ клинического мышления, ознакомлении с элементами медицинской этики и деонтологии.

1.2. Задачи изучения дисциплины (модуля)

- приобретение студентами знаний об общих закономерностях развития заболеваний системы крови с акцентом на характерные для них патологические синдромы;
- приобретение студентами знаний об эпидемиологических особенностях различных заболеваний системы крови, позволяющих заподозрить развитие у пациента патологического процесса;
- обучение студентов основам оценки клинико-лабораторных показателей у больных с различными заболеваниями системы крови, определения характера их изменений под действием эндогенных и экзогенных причин;
- обучение студентов методам иммунофенотипирования, иммуноцитохимии и иммуногистохимии клеток периферической крови, костного мозга, биоптата лимфатических узлов, биоптата подвздошной кости у больных с различными заболеваниями системы крови;
- обучение студентов методам оценки кариотипа, молекулярно-генетических маркеров опухолевых клеток периферической крови и костного мозга у больных с различными заболеваниями системы крови;
- обучение студентов умению оценивать обмен железа, содержание ферритина, растворимых рецепторов к трансферрину, фолатов, витамина В12, а также биохимических показателей, характерных для различных заболеваний системы крови (анемии, лейкозы, геморрагические диатезы);
- обучение студентов скрининговым методам определения и интерпретации состояния свертывающей системы организма при различных заболеваниях системы крови;
- обучение студентов умению выделить нормальные и специфические иммунофенотипические, иммуноцитохимические, иммуногистохимические, кариологические, молекулярно-генетические, биохимические, коагулогические характеристики, свойственные для различных заболеваний системы крови;
- обучение студентов оформлению медицинской документации (результатов биохимического анализа крови, иммунофенотипирования, иммуноцитохимии, иммуногистохимии, коагулограммы);
- формирование навыков общения с пациентом с учетом этики и деонтологии в зависимости от выявленной патологии при выдаче результатов анализов.
- формирование у студента навыков общения с коллективом.
 - дать студентам основы доказательной медицины, правила проведения научных и клинических исследований, основы обработки, анализа и интерпретации результатов исследований.
- сформировать навыки:
 - диагностики заболеваний и патологических состояний;
 - диагностики неотложных состояний;
 - оказания первичной врачебной медико-санитарной помощи больным в амбулаторных условиях и условиях дневного стационара;
 - оказания первичной врачебной медико-санитарной помощи пациентам при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний, не сопровождающихся угрозой жизни пациента и не требующих экстренной медицинской помощи;
 - участия в оказании скорой медицинской помощи больным при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства.

1.3. Место дисциплины (модуля) в структуре ОПОП:

Дисциплина «Клинико-лабораторная диагностика заболеваний системы крови» относится к блоку Б 1. Дисциплины вариативной части, дисциплины по выбору.

Основные знания, необходимые для изучения дисциплины формируются при изучении дисциплин (модулей):

латинский язык; биология; анатомия; патологическая анатомия, гистология, эмбриология, цитология; нормальная физиология.

Является предшествующей (параллельной) для изучения дисциплин: патофизиология, клиническая патофизиология; микробиология, вирусология; пропедевтика внутренних болезней, лучевая диагностика; иммунология.

1.4. Объекты профессиональной деятельности

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

- физические лица (пациенты);
- население;
- совокупность средств и технологий, направленных на создание условий для охраны здоровья граждан.

1.5. Виды профессиональной деятельности

Изучение данной дисциплины (модуля) направлено на подготовку к следующим видам профессиональной деятельности:

- 1) медицинская

1.6. Формируемые компетенции выпускника

Процесс изучения дисциплины (модуля) направлен на формирование у выпускника следующих компетенций: ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

№ п/п	Номер/индекс компетенции	Результаты освоения ОПОП (содержание компетенции)	Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине (модулю)			Оценочные средства	
			Знать	Уметь	Владеть	для текущего контроля	для промежуточной аттестации
1	2	3	4	5	6	7	8
2	ОПК-5	способностью и готовностью анализировать результаты собственной деятельности для предотвращения профессиональных ошибок.	З1. Принципы доказательной медицины; дисциплинарную, административную, уголовную ответственность медицинских работников.	У1. Осуществлять поиск решения профессиональных задач с использованием теоретических знаний и практических умений; предотвращать возможные врачебные ошибки.	В1. Способами совершенствования профессиональной деятельности.	Устный опрос, ситуационные задачи, реферат, собеседование	Компьютерное тестирование, ситуационные задачи, собеседование, практические навыки

3	ОПК-6	готовностью к ведению медицинской документации	31. Правила ведения типовой учетно-отчетной медицинской документации в медицинских организациях. Нормативно-правовую документацию, принятую в здравоохранении.	У1. Использовать в профессиональной деятельности нормативно-правовую документацию.	В1. Современной техникой оформления и ведения медицинской документации.	Устный опрос, реферат	Компьютерное тестирование, ситуационные задачи, собеседование, практические навыки
4	ПК-2	способностью и готовностью к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения	31. Знать принципы диспансерного наблюдения различных возрастных и социальных групп населения, реабилитацию пациентов	У1. Участвовать в организации и оказании лечебно-профилактической помощи и реабилитационной помощи	В1. Методами ведения медицинской учетно-отчетной документации в медицинских организациях по вопросам профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществления диспансерного наблюдения	Устный опрос, реферат	Компьютерное тестирование, ситуационные задачи, собеседование, практические навыки
5	ПК-5	готовностью к сбору и анализу жалоб пациента, данных его анамнеза, результатов осмотра, лабораторных, инструментальных, патолого-анатомических и иных исследований в целях распознавания состояния или установления факта наличия или отсутствия заболевания.	32. Современные методы клинического, лабораторного, инструментального обследования больных. Понятия этиологии, патогенеза, морфогенеза болезни, нозологии, принципы классификации болезней, основные понятия общей нозологии. Функциональные основы болезней и патологических процессов, их причины, основные механизмы развития, проявления и исходы типовых патологических процессов, наруше-	У2. Анализировать клинические, лабораторные и функциональные показатели жизнедеятельности здорового и больного организма с учетом возрастных особенностей. Определять функциональные, лабораторные признаки основных патологических процессов и состояний.	В2. Алгоритмом постановки предварительного диагноза на основании результатов лабораторного, инструментального обследования пациентов; интерпретацией результатов лабораторных, инструментальных методов диагностики.	Устный опрос, ситуационные задачи, реферат	Компьютерное тестирование, ситуационные задачи, собеседование, практические навыки

			ний функций органов и систем.				
6	ПК-6	способностью к определению у пациентов основных патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.	31. Причины возникновения и патогенетические механизмы развития основных клинических симптомов, синдромов при заболеваниях внутренних органов; правила проведения клинического, лабораторного и инструментального обследования, классификацию заболеваний в соответствии с МКБ X и клиническими классификациями.	У1. Проводить опрос, общий и локальный осмотр пациента с применением общеклинических методов диагностики (пальпация, перкуссия, аускультация и т.п.), оценивать состояние пациента для принятия решения о необходимости оказания медицинской помощи; поставить предварительный и окончательный диагноз, наметить объем необходимых лабораторно-инструментальных исследований.	В1. Навыками составления плана диагностических мероприятий для уточнения диагноза в соответствии с установленными стандартами; проведения дифференциального диагноза; интерпретации результатов лабораторных, инструментальных и специфических методов диагностики, формулировки клинического диагноза.	Устный опрос, ситуационные задачи, реферат, практические навыки	Компьютерное тестирование, ситуационные задачи, собеседование, практические навыки
			32. Классификацию заболеваний внутренних органов в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра. Клиническую картину, особенности течения и возможные осложнения наиболее распространенных заболеваний, протекающих в типичной форме у различных возрастных групп; Критерии диагноза различных заболеваний; Клиническую картину (симптомы и синдромы), осложнения, критерии диагноза инфекционных заболеваний	У.2. Наметьте объем дополнительных исследований в соответствии с прогнозом болезни, для уточнения диагноза и получения достоверного результата.	В2. Методами общеклинического обследования; интерпретацией результатов лабораторных, инструментальных методов диагностики; основными врачебными диагностическими и лечебными мероприятиями, алгоритмом развернутого клинического диагноза.	устный опрос, решение ситуационных задач, прием практических навыков	Компьютерное тестирование, ситуационные задачи, собеседование, практические навыки

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

Общая трудоемкость дисциплины составляет 2 зачетных единицы, 72 часов.

Вид учебной работы	Всего часов	Семестры
		№ 5
1	2	3
Контактная работа (всего)	48	48
в том числе:		
Лекции (Л)	12	12
Практические занятия (ПЗ)	36	36
Самостоятельная работа (всего)	24	24
в том числе:		
- История болезни		
- Реферат	3	3
- Подготовка к занятиям	7	7
- Подготовка к текущему контролю	7	7
- Подготовка к промежуточному контролю	7	7
Вид промежуточной аттестации	зачет	+
Общая трудоемкость (часы)	72	72
Зачетные единицы	2	2

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

3.1. Содержание разделов дисциплины

№ п/п	Код компетенции	Наименование раздела учебной дисциплины	Содержание раздела в дидактических единицах (темы разделов)
1	2	3	4
1	ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6	Клинико-лабораторная диагностика как самостоятельный раздел медицины. Современные лабораторные методы исследования при заболеваниях системы крови .	Тема лекции: Современные возможности клинико-лабораторной диагностики. Тема лекции: Морфофункциональные и иммунологические методы исследования Тема лекции: Молекулярно-генетические методы исследования Тема практического занятия: Современные лабораторные методы исследования заболеваний системы крови .
2	ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6	Клинико-лабораторная диагностика анемий.	Тема лекции: Клинико-лабораторная диагностика врожденных и приобретенных анемий. Тема практического занятия: Морфофункциональные методы исследования при анемиях. Тема практического занятия: Иммунологические методы исследования при анемиях. Тема практического занятия: Молекулярно-генетические и биохимические методы исследования при анемиях.

3	ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6	Клинико-лабораторная диагностика гемобластозов.	<p>Тема лекции: Клинико-лабораторная диагностика лейкозов и лимфом.</p> <p>Тема практического занятия: Морфофункциональные методы исследования при злокачественных лимфомах.</p> <p>Тема практического занятия: Морфофункциональные методы исследования при острых и хронических лейкозах.</p> <p>Тема практического занятия: Иммунологические методы исследования при злокачественных лимфомах, острых и хронических лейкозах.</p> <p>Тема практического занятия: Молекулярно-генетические методы исследования при злокачественных лимфомах, острых и хронических лейкозах.</p>
4	ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6	Клинико-лабораторная диагностика гемостазиопатий.	<p>Тема лекции: Клинико-лабораторная диагностика нарушений гемостаза.</p> <p>Тема практического занятия: Клинико-лабораторная диагностика нарушений сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.</p> <p>Тема практического занятия: Клинико-лабораторная диагностика нарушений коагуляционного гемостаза.</p> <p>Тема практического занятия: Клинико-лабораторная диагностика нарушений противосвёртывающей системы и системы фибринолиза.</p> <p>Тема практического занятия: Клинико-лабораторное мониторирование эффективности терапии заболеваний системы крови</p>

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	4
1	патофизиология, клиническая патофизиология	+	+	+	+
2	микробиология, вирусология	+	+	+	+
3	пропедевтика внутренних болезней, лучевая диагностика;	+	+	+	+
4	иммунология	+	+	+	+

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	Клинико-лабораторная диагностика как самостоятельный раздел медицины. Современные лабораторные методы исследования заболеваний системы крови.	6	3			6	15
2	Клинико-лабораторная диагностика анемий.	2	9			6	17
3	Клинико-лабораторная диагностика гемобластозов.	2	12			6	20
4	Клинико-лабораторная диагностика гемостазиопатий.	2	10			6	18
	Зачетное занятие		2				2
	Вид промежуточной аттестации:	Зачет					Зачет
	Итого:	12	36			24	72

3.4. Тематический план лекций

№ п/п	№ раздела дисциплины	Тематика лекций	Содержание лекций	Трудо-ем-кость (час)
				сем. 5
1	2	3	4	5
1	1	Современные возможности клинико-лабораторной диагностики.	Клинико-лабораторная диагностика как раздел медицины. Сущность. Задачи. История развития диагностических технологий. Современные возможности лабораторной диагностики: морфологические, биохимические, микробиологические, коагулогические, цитогенетические, иммунологические, молекулярно-генетические. Их роль и место в диагностике заболеваний системы крови. Гемо-иммунопоэз и его регуляция. Интерпретация результатов оценки кроветворения. Цитологические, цитохимические, иммунофенотипические, гистологические, иммуногистохимические, молекулярно-генетические исследования. Показания для их назначения. Варианты изменений гемопоэза и иммунного ответа при различных заболеваниях системы крови.	2
2	1	Морфофункциональные и иммунологические методы исследования	Гемоиммунопоэз и его регуляция. Морфологические методы исследования: цитологические, цитохимические, гистологические, иммуногистохимические, молекулярно-генетические. Показания для их назначения. Диагностика разных типов изменений гемопоэза и иммунного ответа при различных заболеваниях системы крови. Сущность и направления использования иммунологических методов в гематологии. Варианты иммунологических методов исследования: серологические, ИФА, иммунофлуо-	2

			рисцентные.	
3	1	Молекулярно-генетические методы исследования	Сущность и виды методов. Направления использования молекулярных тестов в гематологии. Генно-инженерные технологии выделения и исследования структуры ДНК. Уточнение механизмов опухолевой трансформации: активация онкогенов, инактивация генов-супрессоров, нарушения репарации ДНК. Оценка кариотипа пациента. Принципы проведения ПЦР, ПЦР в реальном времени, FISH - тестов. Показания для проведения указанных методов исследования. Интерпретация результатов исследования.	2
4	2	Клинико-лабораторная диагностика врожденных и приобретенных анемий.	Структурно-функциональная характеристика эритрона в норме и при патологии. Патологические изменения эритроцитов. Типовые виды нарушений и реактивных изменений в системе эритроцитов. Морфологическая и патогенетическая классификация анемий. Основные клинико-лабораторные признаки анемий. Диагностика. Современные клинико-лабораторные методы исследования: морфологические, биохимические, иммунологические, молекулярно-генетические.	2
5	3	Клинико-лабораторная диагностика лейкозов и лимфом.	Структурно-функциональная характеристика гемопоэза при гемобластозах. Современная классификация гемобластозов. Основные клинико-лабораторные признаки. Диагностика. Морфологические, иммунофенотипические, молекулярно-генетические методы исследования. Показания для проведения указанных методов исследования. Интерпретация результатов исследования.	2
6	4	Клинико-лабораторная диагностика нарушений гемостаза.	Система гемостаза, структурно-функциональная характеристика, причины и виды нарушений. Современная классификация гемостазиопатий. Основные клинико-лабораторные признаки. Диагностика. Коагулологические, морфологические, иммунологические, молекулярно-генетические методы исследования. Показания для проведения указанных методов исследования. Интерпретация результатов исследования.	2
Итого				12

3.5. Тематический план практических занятий (семинаров)

№ п/п	№ раздела дисциплины	Тематика практических занятий (семинаров)	Содержание практических (семинарских) занятий	Трудоемкость (час)
				5 сем.
1	2	3	4	5
1	1	Современные лабораторные методы исследова-	Общие представления. Эволюция развития. Виды современных лабораторных методов исследова-	3

		ния заболеваний системы крови.	ния заболеваний системы крови: морфологические, микробиологические, иммунологические, молекулярно-генетические. Виды современной аппаратуры для проведения методов исследования. Принципы работы методов, их информационная способность. Показатели результатов исследований, единицы измерения.	
2	2	Морфофункциональные методы исследования при анемиях.	Структурно-функциональная характеристика эритрона в норме и при патологии. Патологические изменения эритроцитов. Типовые виды нарушений и реактивных изменений в системе эритроцитов. Современная классификация анемий. Основные клинико-лабораторные признаки анемий. Диагностика. Виды методов исследования: цитологические, иммунофенотипические, гистологические, иммуногистохимические.	3
3	2	Иммунологические методы исследования при анемиях.	Структурно-функциональная характеристика иммунной системы при анемиях. Значение серологических, иммунофенотипических исследований при анемиях. Состояние иммунологической реактивности организма у больных с анемиями. Методы оценки, интерпретация результатов.	3
4	2	Молекулярно-генетические и биохимические методы исследования при анемиях.	Патогенетическое значение биохимических и молекулярно-генетических изменений при различных анемиях. Виды нарушений. Методы исследования. Показания для проведения исследований. Интерпретация результатов исследований. Ассоциативная связь молекулярно-генетических нарушений с клиническими проявлениями заболевания.	3
5	3	Морфофункциональные методы исследования при злокачественных лимфомах.	Определение, сущность злокачественных лимфом. Классификация злокачественных лимфом. Основные клинико-лабораторные признаки. Алгоритм диагностики. Дифференциальная диагностика. Современные морфофункциональные	3

			нальные методы исследования, их роль в выборе терапии. Интерпретация показателей результатов исследований. Значение морфофункциональных методов исследования в мониторинге эффективности лечения.	
6	3	Морфофункциональные методы исследования при острых и хронических лейкозах.	Определение, сущность острых и хронических лейкозов. Классификация острых и хронических лейкозов. Основные клинико-лабораторные признаки. Алгоритм диагностики. Дифференциальная диагностика. Современные морфофункциональные методы исследования, их роль в выборе терапии. Интерпретация показателей результатов исследований. Значение морфофункциональных методов исследования в мониторинге эффективности лечения.	3
7	3	Иммунологические методы исследования при злокачественных лимфомах, острых и хронических лейкозах.	Структурно-функциональная характеристика иммунной системы при лимфомах, острых и хронических лейкозах. Значение серологических, иммунофенотипических исследований при лимфомах, острых и хронических лейкозах. Состояние иммунологической реактивности организма у больных при лимфомах, острых и хронических лейкозах. Методы оценки, интерпретация результатов.	3
8	3	Молекулярно-генетические методы исследования при злокачественных лимфомах, острых и хронических лейкозах.	Патогенетическое значение молекулярно-генетических изменений при злокачественных лимфомах, острых и хронических лейкозах. Виды нарушений. Методы исследования. Показания для проведения исследований. Интерпретация результатов исследований. Ассоциативная связь молекулярно-генетических нарушений с клиническими проявлениями заболеваний.	3
9	4	Клинико-лабораторная диагностика нарушений сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.	Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз. Определение понятия, сущность. Виды нарушений. Классификация. Основные клинико-лабораторные признаки. Алгоритм диагностического поиска. Дифференциальная диагностика. Показания для проведения иссле-	3

			дований, их роль в диагностике и в выборе терапии. Интерпретация результатов тестов.	
10	4	Клинико-лабораторная диагностика нарушений коагуляционного гемостаза.	Коагуляционный гемостаз. Определение понятия, сущность. Виды нарушений. Классификация. Основные клинико-лабораторные признаки. Алгоритм диагностического поиска. Дифференциальная диагностика. Показания для проведения исследований, их роль в диагностике и в выборе терапии. Интерпретация результатов тестов.	3
11	4	Клинико-лабораторная диагностика нарушений противосвёртывающей системы и системы фибринолиза.	Противосвёртывающая система и система фибринолиза. Определение понятия, сущность. Виды нарушений. Классификация. Основные клинико-лабораторные признаки. Алгоритм диагностического поиска. Дифференциальная диагностика. Показания для проведения исследований, их роль в диагностике и в выборе терапии. Интерпретация результатов тестов.	3
12	4	Клинико-лабораторное мониторингирование эффективности терапии заболеваний системы крови.	Контроль клинико-лабораторных исследований в процессе терапии и в период диспансеризации с целью определения эффективности лечения заболеваний системы крови. Сущность. Виды мониторингирования. Роль и место клинико-лабораторных показателей в оценке результатов лечения и оценке качества оказания медицинской помощи больным с заболеваниями системы крови. Правила ведения медицинской документации.	1
	Зачет			2
Итого:				72

3.6. Самостоятельная работа обучающегося

№ п/п	№ семестра	Наименование раздела учебной дисциплины	Виды СРС	Всего часов
-------	------------	---	----------	-------------

1	2	3	4	5
1.	7	Клинико-лабораторная диагностика как самостоятельный раздел медицины. Современные лабораторные методы исследования системы заболеваний крови.	Подготовка к занятиям	2
			Подготовка к текущему контролю	1
			Подготовка рефератов	1
			Подготовка к промежуточной аттестации	2
2.	7	Клинико-лабораторная диагностика анемий.	Подготовка к занятиям	2
			Подготовка к текущему контролю	1
			Подготовка рефератов	1
			Подготовка к промежуточной аттестации	2
3.	7	Клинико-лабораторная диагностика гемобластозов.	Подготовка к занятиям	2
			Подготовка к текущему контролю	1
			Подготовка рефератов	1
			Подготовка к промежуточной аттестации	2
4.	7	Клинико-лабораторная диагностика гемостазиопатий.	Подготовка к занятиям	2
			Подготовка к текущему контролю	1
			Подготовка рефератов	1
			Подготовка к промежуточной аттестации	2
ИТОГО часов в семестре:				24

3.7. Лабораторный практикум

Лабораторный практикум не предусмотрен учебным планом.

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

Курсовые работы не предусмотрены учебным планом.

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

4.1. Перечень учебно-методического обеспечения для самостоятельной работы обучающихся по дисциплине (модулю)

Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины.

Темы рефератов:

1. Гемопоз и его регуляция.
2. Современные лабораторные технологии, применяемые в гематологии.
3. Специфичность, чувствительность и клиническая значимость лабораторных методов исследования.
- 4.. Современные понятия о клинических исследованиях и доказательной медицине.
5. Новые технологии в клинико-лабораторной диагностике заболеваний системы крови.
6. Клинико-лабораторная диагностика злокачественных лимфом.
7. Клинико-лабораторная диагностика острых лейкозов.
8. Клинико-лабораторная диагностика хронических лимфопрлиферативных заболеваний.
9. Клинико-лабораторная диагностика наследственных коагулопатий.
10. Клинико-лабораторная диагностика приобретенных коагулопатий.
11. Клинико-лабораторная диагностика иммунных тромбоцитопений.
12. Клинико-лабораторная диагностика наследственных и приобретенных тромбоцитопатий

13. Клинико-лабораторная диагностика вазопатий.
14. Клинико-лабораторные исследования при трансплантации гемопоэтических стволовых клеток при опухолевых заболеваниях системы крови.
15. Клинико-лабораторные исследования при трансплантации гемопоэтических стволовых клеток при аутоиммунных заболеваниях системы крови.
16. Иммуногистохимические методы исследования при злокачественных лимфомах.
17. Клинико-лабораторная диагностика тромбофилий

Темы презентаций:

1. Современные методы исследования, применяемые в гематологии. Их специфичность, чувствительность, диагностическая эффективность и клиническая значимость.
2. Классификация анемий по патогенезу, степени тяжести, с учетом морфологических критериев и по способности костного мозга к регенерации.
3. Обмен и распределение железа в организме.
4. Клинико-лабораторная диагностика железодефицитной анемии.
5. Клинико-лабораторная диагностика анемий при хронических заболеваниях.
6. Клинико-лабораторная диагностика мегалобластных анемий.
7. Лабораторные признаки внутриклеточного и внутрисосудистого гемолиза.
8. Клинико-лабораторные показатели периферической крови и костного мозга при наследственных и приобретенных гемолитических анемиях.
9. Лабораторные показатели гемолитического криза.
10. Клинико-лабораторная диагностика апластической анемии.
11. Классификация острых и хронических лейкозов.
12. Клинико-лабораторная диагностика острых лимфобластных лейкозов.
13. Значение цитохимических методов исследования в диагностике острых лейкозов.
14. Клинико-лабораторная диагностика хронического миелолейкоза.
15. Клинико-лабораторная диагностика хронического лимфолейкоза.
16. Лабораторные методы оценки факторов внешнего и внутреннего пути свертывания.
17. Методы лабораторного исследования сосудисто-тромбоцитарного гемостаза

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

4.2.1. 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 в 2-х т.	под ред. Н.А. Мухина.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	40	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под. ред. Н.Н. Мамаева	Спб: СпецЛит, 2011	10	не имеется
3	Руководство по гематологии в 3-х томах	Под ред. Воробьева А.И.	М.: Медицина, 2005	4	не имеется
4	Клиническая лабораторная диагности-	Кишкун, А. А.	М. : "ГЭОТАР-Медиа", 2010	4	ЭБС «Кон-

	ка : учеб. пособие			сультант студента»
--	--------------------	--	--	--------------------

4.2.2. 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.	Апластическая анемия	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2011	43	ЭБС Кировского ГМУ
2.	Железодефицитная анемия	Загоскина Т.П. Лучинин А.С.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2007.	0	ЭБС Кировского ГМУ
3.	Острые лейкозы у взрослых	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2012	0	ЭБС Кировского ГМУ
4	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова, Р. Р.	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015		ЭБС «Консультант студента»

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

- 1) Федеральная электронная медицинская библиотека (<http://193.232.7.109/feml>)
- 2) Информационная система «Единое окно доступа к образовательным ресурсам» (<http://window.edu.ru/window>)
- 3) Российский медицинский портал о гематологии. (<http://www.hematology.ru/>)
- 4) ФГБУ РосНИИГТ ФМБА России - Журнал «Вестник Гематологии» (<http://www.bloodscience.ru/scientific/publications/bulletin-of-hematology/>)
- 5) Клинические рекомендации - ФГБУ «НМИЦ гематологии» (<http://blood.ru/clinic/praktikuyushchemu-vrachu/klinicheskie-rekomendatsii.html>)

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>.

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

В учебном процессе используется лицензионное программное обеспечение:

1. Договор Microsoft Office (версия 2003) №0340100010912000035_45106 от 12.09.2012г. (срок действия договора - бессрочный),

2. Договор Microsoft Office (версия 2007) №0340100010913000043_45106 от 02.09.2013г. (срок действия договора - бессрочный),
3. Договор Microsoft Office (версия 2010) № 340100010914000246_45106 от 23.12.2014г. (срок действия договора - бессрочный).
4. Договор Windows (версия 2003) №0340100010912000035_45106 от 12.09.2012г. (срок действия договора - бессрочный)
5. Договор Windows (версия 2007) №0340100010913000043_45106 от 02.09.2013г. (срок действия договора - бессрочный),
6. Договор Windows (версия 2010) № 340100010914000246_45106 от 23.12.2014г. (срок действия договора - бессрочный),
7. Договор Антивирус KasperskyEndpointSecurity для бизнеса – Стандартный RussianEdition. 100-149 Node 1 yearEducationalRenewalLicense от 12.07.2018, лицензии 685В-МУ\05\2018 (срок действия – 1 год).
8. Медицинская информационная система (КМИС) (срок действия договора - бессрочный),
9. Автоматизированная система тестирования Indigo Договор № Д53783/2 от 02.11.2015 (срок действия бессрочный, 1 год технической поддержки),
10. ПО Foxit Phantom PDF Стандарт, 1 лицензия, бессрочная, дата приобретения 05.05.2016г.

4.5. Описание материально-технической базы, необходимой для осуществления образовательного процесса по дисциплине гематология

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

- учебные аудитории для проведения занятий лекционного типа – каб. № 411, корпус 1; каб. № 819, корпус 3. (КГМУ, ул. К Маркса 112, КГМУ, ул. К. Маркса 137)
- учебные аудитории для проведения занятий семинарского типа – каб. № 31, 32 кафедры госпитальной терапии (КНИИГ и Г ПК Дерендяева, 84 – база практической подготовки).
- учебные аудитории для проведения групповых и индивидуальных консультаций – каб. № 31, 32 кафедры госпитальной терапии (КНИИГ и Г ПК Дерендяева, 84– база практической подготовки).
- учебные аудитории для проведения текущего контроля и промежуточной аттестации – каб. № 31, 32 кафедры госпитальной терапии (КНИИГ и Г ПК Дерендяева, 84– база практической подготовки).
- помещения для самостоятельной работы – каб. № 414 (компьютерный класс), корпус 3.
- помещения для хранения и профилактического обслуживания учебного оборудования – каб. № 31, 32 кафедры госпитальной терапии (КНИИГ и Г ПК Дерендяева, 84– база практической подготовки).

Специальные помещения укомплектованы специализированной мебелью и техническими средствами обучения, служащими для представления учебной информации большой аудитории.

Для проведения занятий лекционного типа предлагаются наборы демонстрационного оборудования и учебно-наглядных пособий, обеспечивающие тематические иллюстрации, соответствующие рабочей программе дисциплины (модуля).

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

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

Процесс изучения дисциплины предусматривает: контактную (работа на лекциях и практических занятиях) и самостоятельную работу.

Основное учебное время выделяется на контактную работу.

В качестве основных форм организации учебного процесса по дисциплине выступают классические лекционные и практические занятия (с использованием интерактивных технологий обучения), а также самостоятельная работа обучающихся.

При изучении учебной дисциплины (модуля) обучающимся необходимо освоить практические умения по клинико-лабораторной диагностике заболеваний крови у детей.

Лекции:

Лекция-презентация. Рекомендуется при изучении тем:

1. Современные возможности клинко-лабораторной диагностики.
2. Морфофункциональные и иммунологические методы исследования.
3. Молекулярно-гематологические методы исследования.
4. Клинко-лабораторная диагностика врожденных и приобретенных анемий.
5. Клинко-лабораторная диагностика лейкозов и лимфом.
6. Клинко-лабораторная диагностика нарушений гемостаза.

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 проводится 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 проводятся с целью приобретения практических навыков в области гематологии.

Практические занятия проводятся в виде собеседований, обсуждений, дискуссий в микрогруппах, демонстрации тематических больных и использования наглядных пособий, отработки практических навыков на пациентах, решения ситуационных задач, тестовых заданий, разбора клинических больных.

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, а также развитию, формированию и становлению различных уровней составляющих профессиональной компетентности обучающихся.

При изучении дисциплины используются следующие формы практических занятий:

- семинар традиционный по темам:

1. Современные лабораторные методы исследования заболеваний системы крови.
2. Морфофункциональные методы исследования при анемиях.
3. Иммунологические методы исследования при анемиях.
4. Молекулярно-генетические и биохимические методы исследования при анемиях.
5. Морфофункциональные методы исследования при злокачественных лимфомах.
6. Морфофункциональные методы исследования при острых и хронических лейкозах.
7. Иммунологические методы исследования при злокачественных лимфомах, острых и хронических лейкозах.
8. Молекулярно-генетические исследования при злокачественных лимфомах, острых и хронических лейкозах.
9. Клинко-лабораторная диагностика нарушений сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.
10. Клинко-лабораторная диагностика нарушений коагуляционного гемостаза.
11. Клинко-лабораторная диагностика нарушений противосвёртывающей системы и системы фибринолиза.
12. Клинко-лабораторное мониторирование эффективности терапии заболеваний системы крови.

Самостоятельная работа:

Самостоятельная работа студентов подразумевает подготовку по всем разделам дисциплины «Клинко-лабораторная диагностика заболеваний крови у детей» и включает подготовку к занятиям, написание рефератов, подготовку к текущему контролю, промежуточному контролю.

Работа с учебной литературой рассматривается как вид учебной работы по дисциплине «Клинко-лабораторная диагностика заболеваний крови у детей» и выполняется в пределах часов, отводимых на её изучение (в разделе СРС). Каждый обучающийся обеспечен доступом к библиотечным фондам университета и кафедры. Во время изучения дисциплины обучающиеся (под кон-

тролем преподавателя) самостоятельно проводят работу с больными, рефераты и представляют их на занятиях. Написание реферата, подготовка презентаций способствуют формированию навыков использования учебной и научной литературы, глобальных информационных ресурсов, способствует формированию клинического мышления. Работа обучающегося в группе формирует чувство коллективизма и коммуникативность. 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 собеседования, решения ситуационных задач, представления рефератов по темам.

В конце изучения дисциплины (модуля) проводится промежуточная аттестация с использованием компьютерного тестирования, собеседования по ситуационным задачам и теоретическим вопросам, приема практических навыков на пациентах.

Вопросы учебной дисциплины включены в итоговую государственную аттестацию выпускников.

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, целесообразное 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.

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

Кафедра госпитальной терапии
Приложение А к рабочей программе дисциплины

Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины
«Клинико-лабораторная диагностика заболеваний системы крови»

Специальность 31.05.01 Лечебное дело
Направленность (профиль) ОПОП - Лечебное дело

Раздел 1. Клинико-лабораторная диагностика как самостоятельный раздел медицины. Современные лабораторные методы исследования при заболеваниях системы крови

Тема 1.1. Современные лабораторные методы исследования заболеваний системы крови.

Цель: освоение основных профессиональных навыков определения и интерпретации клинико-лабораторных параметров у больных с заболеваниями системы крови, развитие основ клинического мышления, ознакомление с элементами медицинской этики и деонтологии.

Задачи:

1. Изучить стандартные и инновационные клинико-лабораторные методы исследования заболеваний системы крови.
2. Уметь интерпретировать результаты проведенных исследований.

Обучающийся должен знать:

1. до изучения темы (базисные знания): нормальную схему кроветворения, регуляцию гемопоза, образование и функции эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, нормальную гемограмму, изменения количественного и качественного состава эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, систему гемостаза и принципы ее нарушения.
2. после изучения темы: методику обследования и основные синдромы у больных с заболеваниями системы крови, основные современные стандартные и инновационные методы исследования. Принципы их работы, ключевые этапы проведения методов, интерпретацию результатов проведенных исследований.

Обучающийся должен уметь:

1. студент должен уметь провести общий опрос и осмотр больного с заболеванием системы крови.
2. уметь выбрать лабораторные методы для обследования конкретного пациента.

Обучающийся должен владеть:

1. студент должен владеть методом расспроса больных с заболеваниями системы крови
2. должен владеть методикой обследования пациентов с заболеваниями системы крови
3. владеть преаналитическим и аналитическим этапом проведения основных тестов.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

Современные лабораторные методы исследования заболеваний системы крови.

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

- 1) Особенности сбора жалоб и анамнеза у больных с заболеваниями системы крови.
- 2) Особенности общего осмотра пациентов с заболеваниями системы крови.
- 3) Основные клинические и лабораторные синдромы при заболеваниях системы крови.

4) Классификация заболеваний системы крови

5) Перечислить основные стандартные и инновационные лабораторные методы исследования при заболеваниях крови.

2. Практическая работа

Выполнение практических заданий: клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, чтение гемограмм, миелограмм, результатов иммунологических и молекулярно-генетических анализов.

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач:

- выделите основные симптомы, сгруппируйте их в синдромы;
- оцените картину крови;
- для какой патологии характерны данные изменения?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму:

Больная 18 лет, заболела остро 3 дня назад, когда появились жалобами на резкую слабость, боли в горле, повышение температуры до 38-39 с ознобом.

Из анамнеза: ветряная оспа, ОРВИ до 1 раз в год. Два месяца назад проходила обследование в спортивном центре «Олимпийский» - признана здоровой. В течение месяца принимает таблетки для снижения веса китайского производства.

Объективно: состояние тяжелое. Повышенного питания. Кожные покровы филологической окраски, чистые. Периферические лимфоузлы не увеличены. В зеве гиперемия. Миндалины увеличены до 2 степени. Язвенно-некротические дефекты слизистой оболочки ротовой полости до 0,3-0,5 мм с грязно-серым налетом. Тоны сердца ритмичные, приглушены. ЧСС – 110 в мин. АД – 110/60 мм.рт.ст. В легких дыхание ослабленное, хрипов не выслушиваются. ЧД 22 в мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень 10 x 8 x 7 см по Курлову. Селезенка 6 x 4 см. Симптом покалывания отрицательный. Стул, диурез в норме.

Общий анализ крови:

Гемоглобин – 132 г/л; Эритроциты – $4,0 \times 10^{12}/л$; MCV – 85 fl, MCH – 30 пг, MCHC – 310 г/дл, RDW – 14,0%, Ретикулоциты – 0,9%; Лейкоциты – $0,7 \times 10^9/л$; Тромбоциты – $270 \times 10^9/л$; СОЭ – 32 мм/ч; П/я нейтрофилы – 1%; С/я нейтрофилы – 2%; Лимфоциты – 96%; Моноциты – 0%; Эозинофилы – 1%; базофилы - 0%.

Биохимический анализ крови:

Билирубин общ. (мкмоль/л)	– 8
Билирубин непр. (мкмоль/л)	– 4
АЛТ (мкмоль/л)	– 0,3
АСТ (мкмоль/л)	– 0,6
Тимоловая проба (ед)	– 0,3
Щелочная фосфатаза (ед)	– 170

I) Синдромы:

1. синдром агранулоцитоза: лейкоциты – $0,7 \times 10^9/л$; п/я нейтрофилы – 1%; с/я нейтрофилы – 2 %, абсолютное количество гранулоцитов менее $0,75 \times 10^9/л$

2. интоксикационно –воспалительный: резкая слабость, боли в горле, повышение температуры до 38-39С с ознобом. В зеве гиперемия. Миндалины увеличены до 2 степени. Язвенно-некротические дефекты слизистой оболочки ротовой полости до 0,3-0,5 мм с грязно-серым налетом, тахикардия. СОЭ 32 мм/час.

II) Диагноз: иммунный агранулоцитоз. Острый язвенно-некротический тонзиллит тяжелой сте-

пени тяжести.

III) План обследования:

1. пункция грудины (миелограмма)
2. Биохимический анализ крови (ЛДГ, мочева кислота, мочеви́на, креатинин, общий белок, альбумин, билирубин, АСТ, АЛТ, щелочная фосфатаза, электролиты)
3. Посев мазка с поверхности миндалин для идентификации возбудителя и определения чувствительности к АБ.
4. Кровь на стерильность.
5. Рентгенография органов грудной клетки.
- 6.. Иммуноферментный анализ – определение аутоантител к гранулоцитам.

IV)

Лечение:

1. Устранение этиологического повреждающего фактора (отмена препарата) и срочная госпитализация
 2. Создание асептических условий (изолятор, ультрафиолетовое облучение палат, тщательный уход за кожей и слизистыми оболочками, использование бактерицидных материалов для персонала, подкожные и внутримышечные инъекции полностью заменяются внутривенными);
 3. Антибиотики широкого спектра действия в течение не менее 10 дней: цефалоспорины 4 поколения или карбопенемы, аминоглиткозиды, антими́котики
 5. Гранулоцитарные колониестимулирующие факторы: филграстим 5 мкг/кг/сут подкожно до стабильного превышения числа нейтрофилов более $1 \cdot 10^9/\text{л}$.
- 3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии:

3. ЗАДАЧА 1

Больной Р., 24 года обратился с жалобами на длительное носовое кровотечение.

Из анамнеза: около месяца назад перенес ОРВИ (принимал парацетамол), после чего на коже стали появляться мелкоточечные высыпания. 2 недели назад принимал парацетамол от головной боли и снова появились высыпания, а сегодня носовое кровотечение, которое не мог остановить самостоятельно.

Объективно: на коже лица, шеи, рук, грудной клетки – петехии, экхимозы различной величины. В носовых ходах тампоны, пропитанные кровью. Со стороны органов дыхания, сердечно-сосудистой системы без особенностей. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены.

Общий анализ крови:

Гемоглобин – 82 г/л; Эритроциты – $3,8 \cdot 10^{12}/\text{л}$; Лейкоциты – $6,4 \cdot 10^9/\text{л}$; Тромбоциты – $15 \cdot 10^9/\text{л}$; СОЭ – 7 мм/ч. Время кровотечения – 10 мин., время свертывания крови – 5 мин.

При стерильной пункции в костном мозге увеличено количество мегакариоцитов, отшнуровка тромбоцитов не нарушена.

ЗАДАЧА 2

Больная К., 70 лет. Жалобы на общую слабость, утомляемость, сердцебиения, одышку при физической нагрузке, тошноту, отрыжку, тяжесть в эпигастрии. Признаки желудочной диспепсии около 15 лет. В последние полгода появились слабость, сердцебиения, одышка при нагрузке, онемение нижних конечностей. К врачам не обращалась.

Объективно: общее состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, легкая желтушность кожи и склер лимонного оттенка. Лицо одутловато. В легких везикулярное дыхание. Границы сердца расширены влево на 1 см, тоны сердца ритмичные, приглушены. Пульс – 90 вмин, АД – 130/80 мм рт. ст. Язык малинового цвета, сосочки сглажены. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1 см, селезенка не увеличена.

Общий анализ крови:

Гемоглобин – 70 г/л; Эритроциты – $32,9 \times 10^{12}/л$; Лейкоциты – $4,0 \times 10^9/л$; Тромбоциты – $187 \times 10^9/л$; СОЭ – 30 мм/ч, П/я нейтрофилы – 4%, с/я нейтрофилы – 60%, Лимфоциты – 30%, Моноциты – 6%, ретикулоциты – 1%. В мазке крови обнаружены гиперсегментированные нейтрофилы, тельца Жолли и кольца Кебота.

4. Задания для групповой работы

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Современные лабораторные методы исследования заболеваний системы крови.

- 1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.
- 2) Ответить на вопросы для самоконтроля:
 1. Особенности сбора жалоб и анамнеза у больных с заболеваниями системы крови.
 2. Особенности общего осмотра пациентов с заболеваниями системы крови.
 3. Основные клинические и лабораторные синдромы при заболеваниях системы крови.
 4. Стандартные методы исследования заболеваний крови.
 5. Инновационные методы исследования заболеваний крови.
 6. Принципы морфофункциональных методов исследования.
 7. Принципы биохимических методов исследования заболеваний крови.
 8. Принципы иммунологических методов исследования заболеваний крови.
 9. Принципы молекулярно-генетических методов исследования заболеваний крови.
- 3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля (привести тестовые задания, ответы разместить после тестов):

Тесты:

1. Выделите то, что позволяет установить полный клинический анализ крови:
 - 1) анемию и степень ее тяжести
 - 2) морфологический тип анемии
 - 3) качественные изменения различных типов лейкоцитов
 - 4) количественные изменения тромбоцитов
 - 5) качественные изменения тромбоцитов
2. Определение продолжительности жизни эритроцитов и места их секвестрации необходимо при диагностике:
 - 1) гемолитических состояний
 - 2) панцитопений
 - 3) сидероахрезий
 - 4) всем перечисленным
3. Наиболее чувствительным методом определения скрытой кровопотери из ЖКТ является:
 - 1) проба Вебера
 - 2) проба Грегерсена
 - 3) исследование кровопотери по Cr51
 - 4) микроскопия кала
4. Выделите нормальные показатели MCV в общем анализе крови:
 - 1) 90-120 fl
 - 2) 80-100 fl
 - 3) 70-90 fl
 - 4) 50-80 fl
5. Факторами, вызывающими мутации генов являются:

- 1)инфракрасное излучение
- 2)ионизирующее излучение
- 3)алкилирующие химические препараты
- 4)тяжелые металлы

6.Соматические мутации являются причиной всех нижеперечисленных заболеваний, за исключением:

- 1)хронического миелолейкоза
- 2)острого промиелоцитарного лейкоза
- 3)аутоиммунной гемолитической анемии
- 4)пароксизмальной ночной гемоглобинурии

7.Механизм активации онкогенов связан со всеми нижеперечисленными перестройками хромосом кроме:

- 1)транслокаций
- 2)утраты половых хромосом
- 3)делеции
- 4)дупликации
- 5)инверсии

8.Для острого промиелоцитарного лейкоза характерно наличие:

- 1)транслокации (t 15,17)
- 2)транслокации (t 8,21)
- 3)инверсии 16
- 4)филадельфийской хромосомы(t 9,22)

9.Филадельфийскую хромосому (t 9,22) при цитогенетическом анализе можно обнаружить при:

- 1)лимфоме Ходжкина
- 2)хроническом миелолейкозе
- 3)остром промиелоцитарном лейкозе
- 4)хроническом лимфолейкозе

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

- 1)увеличение числа лимфоцитов
- 2)сдвиг влево до метамиелоцитов
- 3)базофильно-эозинофильная ассоциация
- 4)появление клеток типа плазмобластов

Эталоны ответов:

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1),2),3),4);	1)	3);	2);	2),3);	3);	2);	1)	2);	2),3).

4) Подготовить реферат: «Современные биохимические методы исследования, применяемые в гематологии.».

5) Подготовить аннотацию научной статьи по теме: «Разрешающая способность ПЦР в реальном времени при определении химерного гена bca/abl».

Решить ситуационные задачи (прилагаются).

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.

ЗАДАЧА 1.

Больная 20 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 гемorragии 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 $74 \times 10^9/л$; тромбоциты $2 \times 10^9/л$; 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. Мегакарициты 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 70-150).

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. – $95 \times 10^9/л$, 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.

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 в 2-х т.	под ред. Н.А. Мухина.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	40	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под. ред. Н.Н. Мамаева	Спб: СпецЛит, 2011	10	не имеется
3	Руководство по ге-	Под ред. Воробь-	М.: Медицина, 2005	4	не име-

	матологии в 3-х томах	ева А.И.			ется
4	Клиническая лабораторная диагностика : учеб. пособие	Кишкун, А. А.	М. : "ГЭОТАР-Медиа", 2010	4	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.	Апластическая анемия	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2011	43	ЭБС Кировского ГМУ
2.	Железодефицитная анемия	Загоскина Т.П. Лучинин А.С.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2007.	0	ЭБС Кировского ГМУ
3.	Острые лейкозы у взрослых	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2012	0	ЭБС Кировского ГМУ
4	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова, Р. Р.	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015		ЭБС «Консультант студента»

Раздел 2. Клинико-лабораторная диагностика анемий.

Тема 2.2. Морфофункциональные методы исследования при анемиях.

Цель: освоение основных профессиональных навыков определения и интерпретации морфофункциональных параметров у больных с анемиями, развитие основ клинического мышления, ознакомление с элементами медицинской этики и деонтологии.

Задачи:

1. Изучить этапы обследования больных.
2. Изучить классификацию анемий и основные синдромы при различных видах малокровия.
3. Рассмотреть морфофункциональные методы диагностики различных видов анемий.
4. Научиться определять показания для назначения морфофункциональных методов исследования при различных видах анемий.
5. Овладеть интерпретацией результатов анализов

Обучающийся должен знать:

1. До изучения темы (базисные знания):
 - морфологию и кинетику клеток эритропоэза;
 - всасывание железа в организме;

- транспорт железа в крови и внутриклеточный метаболизм железа;
- депонирование и выведение железа;
- обмен витамина В₁₂ и фолиевой кислоты в организме;
- роль витамина В₁₂ и фолиевой кислоты в обмене веществ.
- критерии гемолиза, депрессии кроветворения

2. После изучения темы:

- определение понятия «анемия»;
- классификацию анемий
- этиологию и патогенез анемий;
- критерии диагностики анемий (выделять основные клинико-лабораторные синдромы);
- морфофункциональные методы исследования анемий в зависимости от варианта анемии
- принципы работы методов, ключевые этапы проведения методов
- интерпретацию результатов проведенных исследований.

Обучающийся должен уметь:

1. Квалифицированно проводить расспрос и общее обследование больного.
2. Квалифицированно толковать результаты клинических, лабораторно-инструментальных методов обследования.
3. Диагностировать анемии, осложнения заболевания.
4. Назначать необходимые дополнительные обследования.
5. Грамотно интерпретировать данные гемограммы, миелограммы, трепанобиоптата подвздошной кости пациентов с анемиями.
6. Определять прогноз и эффективность терапии с помощью результатов лабораторных тестов.

Обучающийся должен владеть:

1. культурой общения с пациентом.
2. владеть техникой проведения ключевых этапов основных лабораторных тестов.
3. интерпретацией данных гемограммы, миелограммы, трепанобиоптата подвздошной кости пациентов с анемиями.
4. оценкой прогноза и эффективности терапии с помощью результатов лабораторных тестов.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

Морфофункциональные методы исследования анемий.

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

1. Структурно-функциональная характеристика эритроцита в норме и при патологии.
2. Патологические изменения эритроцитов.
3. Типовые виды патологических нарушений и реактивных изменений в системе эритрона.
4. Современная классификация анемий.
5. Основные клинико-лабораторные признаки анемий.
6. Алгоритм диагностики анемий
7. Виды методов исследования: цитологические, иммунофенотипические, гистологические, иммуногистохимические при анемиях.
8. Показания для назначения различных морфофункциональных методов исследования.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, чтение гемограмм, миелограмм, результатов цитохимических, иммуногистохимических, иммунофенотипических анализов.

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.

Пример задачи с разбором по алгоритму

Больная Б., 73 лет, страдает геморроем в течение 30 лет. Периодически отмечает ректальные не обильные кровотечения. В настоящее время жалуется на быструю утомляемость, общую слабость, сухость кожи, выпадение волос, ломкость ногтей, затрудненное глотание, недержание мочи, головокружение, шум в ушах. При исследовании больного отмечается бледность кожных покровов и слизистых оболочек. Границы сердца не изменены, при аускультации определяется систолический шум на верхушке. АД – 130/80. ЧСС – 86 в мин. ОАК: Нб – 73 г/л, эр – $3,5 \times 10^9$ /л, ретикулоциты – 0,9%, MCV – 70 фл, MCH – 21 пг, RDW – 17%, СОЭ – 25 мм/ч. Лейкоциты – 8×10^9 /л, п/я – 2%, с/я – 68%, эозинофилы – 4%, моноциты – 8%, лимфоциты – 20%.

1) Синдромы:

1. Синдром анемический: Нб – 73 г/л, эр – $3,7 \times 10^9$ /л, ретикулоциты – 0,9%, MCV – 70 фл, MCH – 21 пг – анемия гипохромная, микроцитарная, норморегенераторная. RDW – 17% - анизоцитоз. Слабость, быстрая утомляемость, бледность кожных покровов и слизистых, головокружение, шум в ушах, функциональный систолический шум на верхушке сердца.

2. сидеропенический: сухость кожи, выпадение волос, ломкость ногтей, затрудненное глотание, недержание мочи.

3. синдром поражения прямой кишки - геморроидальные узлы

Диагноз: Железодефицитная анемия, постгеморрагическая, средней степени тяжести. хронический геморрой в стадии обострения.

План обследования:

1. Кровь на: сывороточное железо ; общую железосвязывающую способность сыворотки; коэффициент насыщения трансферрина железом; концентрацию сывороточного ферритина .

2. Кал на я/г, кал на скрытую кровь.

3. ректороманоскопия

4. консультация проктолога.

Лечение:

1. Мальтофер 0.1 2 табл. в сутки во время еды до нормализации Нб. Далее по 1 таблетке в сутки в течение месяца.

2. Диета

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии:

ЗАДАЧА 1

Больной Н., 47 лет, жалобы на слабость, сонливость, головокружение, одышку при физической нагрузке, ломкость ногтей, сердцебиение.

Последние 10 лет наблюдается у проктолога по поводу геморроя. Во время акта дефекации периодически появляется алая кровь в стуле до 1 чайной ложки.

Объективно: состояние средней степени тяжести. Кожные покровы бледные, чистые, сухие. Язык влажный, сосочки сглажены. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ясные ритмичные, приглушены, на верхушке функциональный систолический шум. Пульс – 100 в минуту, АД – 110/70 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены.

Общий анализ крови:

Гемоглобин – 80 г/л; Эритроциты – $3,9 \times 10^{12}$ /л; MCV – 75 фл, MCH – 23 пг, MCHC – 32 г/дл, RDW – 15,6%, Ретикулоциты – 12%; Лейкоциты – $5,3 \times 10^9$ /л; Тромбоциты – 250×10^9 /л; СОЭ – 15 мм/ч; С/я нейтрофилы – 59%; Лимфоциты – 30%; Моноциты – 9%.

Обмен железа:

Железо сыворотки крови – 4,0 мкмоль/л (норма: 6,6-26 мкмоль/л)

ОЖСС: 82,6 мкмоль/л (норма: 44,8-71,6 мкмоль/л)

Коэффициент насыщения трансферрина – 8% (норма: 20-50%)

Ферритин – 7,5 нг/мл (норма: 12-180нг/мл)

ЗАДАЧА 2

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, геморрагический 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; Гр.- 220×10^9 /л, СОЭ-30 мм/час, миелоциты-1%, метамиелоциты-1%, п/я нейтрофилы-4%, с/я нейтрофилы-2%, моноциты-2%, лимфоциты-90%.

4. Задания для групповой работы

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Морфофункциональные методы исследования анемий.

- 1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.
- 2) Ответить на вопросы для самоконтроля:
 1. Структурно-функциональная характеристика эритрона в норме и при патологии.
 2. Патологические изменения эритроцитов.
 3. Типовые виды нарушений и реактивных изменений в системе эритроцитов.
 4. Современная классификация анемий.
 5. Основные клинико-лабораторные признаки анемий.
 6. Алгоритм диагностики анемий.
 7. Виды методов исследования: цитологические, иммунофенотипические, гистологические, иммуногистохимические.
- 3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля (привести тестовые задания, ответы разместить после тестов):

ТЕСТЫ:

1. Выберите наиболее вероятные причины железодефицитной анемии:

- 1) беременность
- 2) хронические кровопотери
- 3) синдром мальабсорбции
- 4) хронический гломерулонефрит
- 5) инфекционный мононуклеоз

2. При железодефицитной анемии показатель MCV равен:

- 1) более 100 фл
- 2) менее 100 фл
- 3) более 80 фл
- 4) менее 80 фл
- 5) более 150 фл

3. При железодефицитной анемии MCH равен:

- 1) более 20 пг

- 2) менее 40 пг
- 3) 27-32 пг
- 4) менее 27 пг
- 5) более 32 пг

4. Обязательный лабораторный признак мегалобластной анемии:

- 1) глюкозурия
- 2) гиперурикемия
- 3) нормоцитоз эритроцитов
- 4) гиперхромия эритроцитов

5. Какой размер эритроцитов характерен для В12-дефицитной анемии:

- 1) нормоцитоз
- 2) макроцитоз
- 3) микроцитоз

6. Назовите причину макроцитоза эритроцитов:

- 1) мегалобластный эритропоэз
- 2) повышение содержания ретикулоцитов в периферической крови
- 3) дисплазия эритропоэза
- 4) сниженная секреция эритроцитов селезенки
- 5) повышенное содержание гемоглобина в эритроците

7. Назовите наиболее значимые диагностические тесты при дифференциальной диагностике макроцитарных анемий:

- 1) концентрация ферритина в сыворотке крови
- 2) определение количества ретикулоцитов
- 3) концентрация витамина В12 в сыворотке крови
- 4) концентрация фолиевой кислоты в сыворотке крови

8. Для апластической анемии характерны следующие состояния костномозгового кроветворения:

- 1) нормальное соотношение кроветворного и жирового костного мозга;
- 2) очаговая пролиферация лимфоцитов;
- 3) преобладание в костном мозге кроветворной ткани над жировой;
- 4) преобладание в костном мозге жировой ткани над кроветворной (более 50%).

9. Выделите изменения характерные для апластической анемии:

- 1) панцитопения в общем анализе крови;
- 2) ретикулоцитоз;
- 3) низкий уровень сывороточного железа;
- 4) спленомегалия;
- 5) низкий уровень витамина В12 в сыворотке крови

10. Для тяжелой формы апластической анемии характерно следующая абсолютная агранулоцитопения:

- 1) менее $1,5 \cdot 10^9/\text{л}$
- 2) менее $1 \cdot 10^9/\text{л}$
- 3) менее $0,5 \cdot 10^9/\text{л}$
- 4) менее $0,2 \cdot 10^9/\text{л}$

Эталонные ответы:

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
---	---	---	---	---	---	---	---	---	----

2),4)	2)	3)	2),3)	2)	4);	3);	3)	1);	1).
-------	----	----	-------	----	-----	-----	----	-----	-----

Решить ситуационные задачи

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.

Задача 1.

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:

HBsAg(-); AntiHBs(-); HBcAg(-); HbeAg(-); AntiHBc(-); AntiHBe(-); AntiHCV(-)

4) Подготовить реферат: «Новые технологии в клинико-лабораторной диагностике анемий».

5) Подготовить аннотацию научной статьи по теме: «Морфофункциональные особенности при дизэритропоэтических анемиях»

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 в 2-х т.	под ред. Н.А. Мухина.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	40	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под. ред. Н.Н. Мамаева	Спб: СпецЛит, 2011	10	не имеется
3	Руководство по гематологии в 3-х томах	Под ред. Воробьева А.И.	М.: Медицина, 2005	4	не имеется

4	Клиническая лабораторная диагностика : учеб. пособие	Кишкун, А. А.	М. : "ГЭОТАР-Медиа", 2010	4	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.	Апластическая анемия	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2011	43	ЭБС Кировского ГМУ
2.	Железодефицитная анемия	Загоскина Т.П. Лучинин А.С.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2007.	0	ЭБС Кировского ГМУ
3.	Острые лейкозы у взрослых	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2012	0	ЭБС Кировского ГМУ
4	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова, Р. Р.	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015		ЭБС «Консультант студента»

Раздел 2. Клинико-лабораторная диагностика анемий.

Тема 3.2. Иммунологические методы исследования при анемиях.

Цель занятия: освоение основных профессиональных навыков определения и интерпретации иммунологических параметров у больных с анемиями, развитие основ клинического мышления, ознакомление с элементами медицинской этики и деонтологии.

Задачи:

1. Рассмотреть показания для иммунологических методов исследования при различных вариантах анемий.
2. Изучить принципы работы иммунологических методов диагностики анемий и ключевые этапы проведения тестов.
3. Овладеть интерпретацией результатов анализов.

Обучающийся должен знать:

1. До изучения темы (базисные знания):
 - этиологию и патогенез различных видов анемий
 - характеристику иммунного статуса организма при различных видах анемий
 - варианты иммунного механизма развития анемий
2. После изучения темы:
 - определение понятия «анемия»;
 - этиологию и патогенез анемий;
 - критерии диагностики анемий
 - клинико-лабораторную характеристику различных анемий;
 - иммунные формы анемий;

- показания для назначения различных иммунологических методов исследования.
- интерпретацию результатов анализов.

Обучающийся должен уметь:

1. квалифицированно проводить расспрос и общее обследование больного.
2. квалифицированно толковать результаты клинических и иммунологических методов обследования.
3. применить алгоритм диагностического поиска анемий и осложнений заболевания.
4. назначать необходимые дополнительные методы обследования.
5. Грамотно интерпретировать данные гемограмм, миелограмм, иммунограмм, иммунофенотипирования, серологических реакций, иммуноферментного анализа.
6. Оценивать прогноз и определять эффективность терапии с помощью лабораторных тестов.

Обучающийся должен овладеть навыками:

1. уметь анализировать лабораторные данные: гемограмм, миелограмм, иммунофенотипирования, серологических реакций, иммуноферментного анализа.
2. выбора показаний для назначения иммунологических методов исследования.
3. алгоритмом диагностического поиска анемий.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

иммунологические методы исследования при анемиях.

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

1. структурно-функциональная характеристика иммунной системы при анемиях.
2. роль и место серологических, иммунофенотипических, иммуноферментных исследований при анемиях.
3. принципы работы иммунологических методов исследования.
4. основные этапы проведения иммунологических тестов.
5. показания для назначения иммунологических методов исследования при различных вариантах анемий
6. оценка результатов анализов

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, чтение результатов иммунологических

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.

Пример задачи с разбором по алгоритму

Больной, 56 лет, обратился с жалобами на похудание в течение последних 6 месяцев, слабость, потливость, одышку при физической нагрузке. Выявлено увеличение шейных и подмышечных лимфоузлов до 3 см, безболезненные, мягко – эластичной консистенции, подвижны. Селезенка выступает на 2 см из под края левой реберной дуги. Анализ крови: Нв - 72 г/л, эритроциты - 2,7млн., MCV- 89 fl, MCH – 30 пг, RDW – 13%, ретикулоциты -14 %, тромбоциты – 30x10⁹/л, лейкоциты – 187x10⁹/л, п/я – 2%, с/я – 17%, лимфоциты - 78%, моноциты – 3%. СОЭ - 49 мм/час.

1) Синдромы:

1. синдром опухолевой лимфопролиферации: лейкоцитоз, абсолютный лимфоцитоз, лимфоаденопатия, спленомегалия.
2. опухолевой интоксикации: снижение массы тела за последние 6 месяцев, слабость, потливость.
3. анемический синдром: слабость, одышка при физ. нагрузке. Нв - 72 г/л, эритроциты -2,7 млн.

MCV- 89fl, MCH – 30пг, RDW – 13%, ретикулоциты -14% (анемия нормоцитарная, нормохромная, гипергенераторная).

Диагноз: Хронический лимфолейкоз, стадия С. Приобретенная аутоиммунная симптоматическая гемолитическая анемия средней степени тяжести.

План обследования:

1. стерильная пункция (миелограмма),
2. иммунофенотипирование лимфоцитов периферической крови и костного мозга,
3. цитогенетическое и молекулярно-генетическое исследование (del 17p) лимфоцитов периферической крови и костного мозга,
4. трепанобиопсия подвздошной кости,
5. биохимия крови(общий билирубин , АСТ, АЛТ, глюкоза, креатинин(СКФ),мочевая кислота, общий белок, альбумин, СРБ, ЛДГ),
6. бета 2- микроглобулин в сыворотке крови,
7. маркеры вирусных гепатитов В, С; ВЭБ, СМВ;
8. прямая проба Кумбса
9. общий анализ мочи
10. рентгенография грудной клетки
- 11.УЗИ брюшной полости,
12. ЭКГ,
13. ЭХО-КГ
14. посев из носа и зева на микрофлору и чувствительность к антибиотикам.
15. электрофорез и иммунохимическое исследование сыворотки крови и мочи

Дифференциальный диагноз:

1. злокачественные лимфомы на стадии лейкемизации(лимфома из малых лимфоцитов, лимфома из клеток мантийной зоны)
2. волосатоклеточный лейкоз
3. синдром Сезари
4. хронический лимфолейкоз, стадия В (по Binet)

Окончательный диагноз: Хронический лимфолейкоз, стадия С. Приобретенная аутоиммунная симптоматическая гемолитическая анемия средней степени тяжести.

Лечение:

1.Иммунохимиотерапия (ритуксимаб, флударобин, циклофосфан – 6 курсов с интервалом 28 дней) по программе RFC:

ритуксимаб 375 мг/м², в/в, кап., день 1, в последующие циклы 500 мг/м², в/в, кап, день 1

флударабин 25 мг/м², в/в, кап., дни 1-3

циклофосфамид 250 мг/м², в/в, кап., дни 1-3.

2.преднизолон 5 мг 2+2+2+2 таблетки в сутки

3.дезинтоксикационная терапия.

4. симптоматическая терапия: вакцинация против пневмококковой инфекции, бисептол и ацикловир по схеме на протяжении химиотерапии, иммуноглобулин G в\в.

5.переливание эритроцитной массы.

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии:

ЗАДАЧА 1

Больной Ш., 22 лет. Поступил в стационар с жалобами на острые боли в левом коленном суставе, отек сустава, ограничение движений. Заболевание началось после того, как получил травму при игре в футбол.

Анамнез: дед по материнской линии болел гемофилией. Пять лет назад после экстирпации зуба было длительное, не поддающееся местной гемостатической терапии, кровотечение.

Объективно: состояние удовлетворительное, кожные покровы бледные, чистые. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких дыхание везикулярное хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные. ЧСС – 76 в мин. АД – 110/70 мм.рт.ст. живот мягкий, безболезненный. Левый коленный сустав отечный, местная температура над суставом повышена. Определяется баллотирующий надколенник. Ограничение активных и пассивных движений в суставе.

Общий анализ крови:

Гемоглобин – 90 г/л; Эритроциты – $3,6 \times 10^{12}$ /л; MCV – 76 fl, MCH – 25 пг, MCHC – 30 г/дл, RDW – 16,5%, Ретикулоциты – 8%; Лейкоциты – $6,8 \times 10^9$ /л; Тромбоциты – 210×10^9 /л; СОЭ – 7 мм/ч; П/я нейтрофилы – 5%; С/я нейтрофилы – 65%; Лимфоциты – 27%; Моноциты – 3%.

Коагулограмма:

VIII-фактор – 5%.

Время свертывания по Ли-Уайту – 25 мин.

Длительность кровотечения по Дьюку – 4 мин.

ЗАДАЧА 2

Больная Т., 26 лет, поступила в стационар с жалобами на слабость, головокружение, шум в ушах, кровотечение из десен, носа, матки, кожные кровоизлияния от мелкоочечных до синяков по всему телу.

Больна в течение 3 месяцев, когда стала отмечать обильные менструации сгустками по 10–15 дней. Наблюдалась у гинеколога. Лечение эффекта не оказывало.

Анамнез: ОРВИ – 2-3 раза в год, хронический пиелонефрит.

Объективно: состояние тяжелое. Кожные покровы бледные, с множественными петехиальными высыпаниями по всему телу. Кровоизлияния на губах, языке. Кровотечения из десен, носа, матки. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритмичные, систолический шум на верхушке. ЧСС – 110 в мин. АД – 85/60 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются.

Общий анализ крови:

Гемоглобин – 55 г/л; Эритроциты – $1,5 \times 10^{12}$ /л; MCV – 76 fl, MCH – 24 пг, MCHC – 28 г/дл, RDW – 16%, Ретикулоциты – 40%; Лейкоциты – 7×10^9 /л; Тромбоциты – 6×10^9 /л; СОЭ – 10 мм/ч; П/я нейтрофилы – 8%; С/я нейтрофилы – 62%; Лимфоциты – 24%; Моноциты – 6%.

Длительность кровотечения по Дьюку – 30 мин.

Свертываемость крови по Ли-Уайту – 5 мин.

Ретракция кровяного сгустка (%) – 30 (норма – 75%).

Миелограмма (пунктат грудины):

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

4. Задания для групповой работы.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Иммунологические методы исследования при анемиях.

- 1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.
- 2) Ответить на вопросы для самоконтроля:
 1. структурно-функциональная характеристика иммунной системы при анемиях.
 2. значение серологических, иммунофенотипических исследований при анемиях.
 3. состояние иммунологической реактивности организма у больных с анемиями в процессе лечения
 4. принципы работы иммунологических методов исследования.
 5. основные этапы проведения иммунологических тестов.
 6. показания для назначения иммунологических методов исследования при различных вариантах анемий

7. оценка результатов анализов

- 3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля (привести тестовые задания, ответы разместить после тестов)

ТЕСТЫ

1. В норме цепи гемоглобина синтезируются:

- 1) в равном соотношении
- 2) превалирует синтез α -цепей
- 3) превалирует синтез β -цепей
- 4) α -цепей синтезируется в 10 раз больше

2. Диагностическими критериями α -талассемии являются:

- 1) гиперхромная анемия
- 2) низкое содержание железа в сыворотке крови
- 3) понижение осмотической резистентности эритроцитов
- 4) резкое раздражение красного ростка в миелограмме

3. Структурная гемоглобинопатия обусловлена:

- 1) отсутствием выработки α -цепей гемоглобина
- 2) удлинением α -цепи
- 3) заменой одной аминокислоты в цепи гемоглобина
- 4) отсутствием участка α -цепи гемоглобина
- 5) правильно 3 и 4

4. Лабораторными критериями, подтверждающими диагноз эритропоэтической протопорфирии служат:

- 1) наличие гипохромной анемии
- 2) низкое содержание сывороточного железа
- 3) увеличение содержания порфирина в моче
- 4) повышение уровня протопорфиринов эритроцитов
- 5) правильно 1 и 4

5. Лабораторным доказательством урокопорфирии является:

- 1) гиперхромия эритроцитов
- 2) ретикулоцитоз
- 3) базофильная пунктация эритроцитов
- 4) повышение содержания уро- и копропорфиринов в моче

6. Полипептидные клетки-предшественницы костного мозга человека, можно исследовать методом:

- 1) микроскопия мазка костного мозга
- 2) микроскопия мазка лейкоконцентрата
- 3) фенотипирования

4) культивирования в агаре

7. Регулирующее влияние на полипотентную клетку-предшественницу гранулопоэза оказывают:

- 1) интерлейкины
- 2) простагландины
- 3) интерфероны
- 4) кейлоны и липопротеиды
- 5) все перечисленные вещества

8. К лимфокинам относятся:

- 1) фактор стимуляции ласттрансформации
- 2) фактор переноса
- 3) фактор торможения бласттрансформации
- 4) все перечисленные факторы

9. Класс иммуноглобулина определяется:

- 1) тяжелой цепью
- 2) легкой цепью
- 3) обеими цепями
- 4) углеводным компонентом
- 5) вариабельным районом молекулы Ig

10. В молекуле иммуноглобулинов легкими цепями называют:

- 1) Υ -полипептиды
- 2) α -полипептиды
- 3) μ и ϵ -полипептиды
- 4) δ -полипептиды
- 5) χ и λ -полипептиды

Эталоны:

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1)	4)	5);	5);	4);	3),4);	5);	4)	1);	5).

Решить ситуационные задачи

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.

Задача 1.

Больная 20 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 70-150).

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 5×10^9 /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 (–)

4) Подготовить реферат: «Серологические методы исследования при гемолитических анемиях».

5) Подготовить аннотацию научной статьи по теме: «Результаты сравнительной оценки лимфоцитотоксических и серологических методов исследования.»

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 в 2-х т.	под ред. Н.А. Мухина.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	40	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под. ред. Н.Н. Мамаева	Спб: СпецЛит, 2011	10	не имеется
3	Руководство по гематологии в 3-х томах	Под ред. Воробьева А.И.	М.: Медицина, 2005	4	не имеется

4	Клиническая лабораторная диагностика : учеб. пособие	Кишкун, А. А.	М. : "ГЭОТАР-Медиа", 2010	4	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.	Апластическая анемия	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2011	43	ЭБС Кировского ГМУ
2.	Железодефицитная анемия	Загоскина Т.П. Лучинин А.С.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2007.	0	ЭБС Кировского ГМУ
3.	Острые лейкозы у взрослых	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2012	0	ЭБС Кировского ГМУ
4	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова, Р. Р.	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015		ЭБС «Консультант студента»

Раздел 2. Клинико-лабораторная диагностика анемий.

Тема 4.2. Молекулярно-генетические и биохимические методы исследования при анемиях.

Цель занятия: освоение основных профессиональных навыков определения и интерпретации молекулярно-генетических параметров у больных с анемиями, развитие основ клинического мышления, ознакомление с элементами медицинской этики и деонтологии.

Задачи:

1. Изучить этапы молекулярно-генетического обследования больных, показания для их проведения, ожидаемые результаты.
2. Рассмотреть основные молекулярно-генетические методы исследования при данной патологии и освоить интерпретацию результатов анализов.

Обучающийся должен знать:

До изучения темы (базисные знания):

- этиологию и патогенез различных видов анемий
- - характеристику генотипа организма при различных видах анемий
- варианты механизмов развития анемий

2. После изучения темы:

- определение понятия «анемия»;
- этиологию и патогенез анемий;
- критерии диагностики анемий
- клинико-лабораторную характеристику различных анемий;
- варианты возможных молекулярно-генетических изменений при различных видах анемий;

- показания для назначения различных молекулярно-генетических методов исследования.
- интерпретацию результатов анализов.

Обучающийся должен уметь:

7. квалифицированно проводить расспрос и общее обследование больного.
8. квалифицированно толковать результаты клинических и иммунологических методов обследования.
9. применить алгоритм диагностического поиска анемий и осложнений заболевания.
10. назначать необходимые дополнительные методы обследования.
11. Грамотно интерпретировать данные гемограмм, миелограмм, молекулярно-генетических анализов.
12. Оценивать прогноз и определять эффективность терапии с помощью лабораторных тестов.

Обучающийся должен овладеть навыками:

1. уметь анализировать лабораторные данные: гемограмм, миелограмм, , молекулярно-генетических анализов.
2. выбора показаний для назначения молекулярно-генетических методов исследования.
3. алгоритма диагностического поиска анемий.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

Молекулярно-генетические и биохимические исследования при анемиях

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

1. Патогенетическое значение молекулярно-генетических изменений при различных анемиях.
2. Виды нарушений.
3. Методы исследования.
4. Показания для проведения исследований.
5. Интерпретация результатов исследований.
6. Ассоциативная связь молекулярно-генетических нарушений с клиническими проявлениями заболевания.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, чтение результатов молекулярно-генетических анализов

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 К., 43 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 – 0,2%, MCV – 102 фл, MCH – 39 пг, RDW – 16,5%, тромб. – 95x10⁹/л, СОЭ – 18 мм/ч, лейкоциты – 3,8x10⁹/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.

I) Синдромы

1. Sd. Анемический: НЬ - 92 г/л, эр. - 3,3 млн, ретикулоциты – 0,5%, MCV – 102 фл, MCH – 39 пг, RDW – 16,5% (анемия гиперхромная, макроцитарная, гипорегенераторная). Слабость, утомляемость, бледные кожные покровы.

2. Sd. Тромбоцитопении: тромб. – 95×10^9 /л.

3. Sd. Болевой абдоминальный: жалобы на боли в эпигастрии, язвенная болезнь 12-перстной кишки в анамнезе.

II) Ds: Язвенная болезнь 12-перстной кишки, обострение. В 12 дефицитная анемия легкой степени тяжести.

III) Дополнительное обследование:

1. Микроскопия мазка крови: характерны макроэритроциты, кольца Кебота, тельца Жолли, наличие гиперсегментации нейтрофилов (обнаружение более 5% нейтрофилов с 5 сегментами или любое количество нейтрофилов с 6 и более сегментами).

2. БХ АК: АЛТ, АСТ, ЛДГ, ЩФ, прямая/непрямая фракции билирубина (увеличение непрямой фракции), сывороточное железо (более 30 мкмоль/л), ферритин (более 300 мкг/л), витамин В12 сыворотки (менее 100 пг/мл), метилмалоновая кислота (более 300 нмоль/л), гомоцистеин (более 15 мкмоль/л).

3. Кал на скрытую кровь, кал на я/г.

4. Диагностиак *H. pylori* (определение АГ Н.р. в кале, уреазный дыхательный тест с 13С-мочевинной).

5. ФЭГДС с биопсией.

6. Стернальная пункция костного мозга (признаки эритроидной гиперплазии с мегалобластными изменениями. Отмечаются признаки неэффективного эритропоэза по всем клеточным линиям)

IV) Лечение:

1. частое (5-6 раз в сутки), дробное питание, механическое, термическое и химическое щадящее слизистую оболочку желудка. В большинстве случаев показано назначение диеты № 1 по М.И. Певзнеру. Из пищевого рациона необходимо исключить крепкие мясные и рыбные бульоны, жареную и напеченную пищу, копчености и консервы, приправы и специи, соленья и маринады, газированные фруктовые воды, алкоголь, кофе, цитрусовые

2. Пантопразол 0.04 по 1 таб. в сут. в течение 2 недель.

3. Эрадикационная терапия при обнаружении *H. pylori*

4. Цианкобаламин 500 мкг в/м. 1 раз

в сутки до нормализации гемоглобина. Далее по 500 мкг в сутки 1 раз в неделю в течение 2 месяцев.

Задачи для самостоятельного разбора на занятии:

ЗАДАЧА 1

Больная Б., 38 лет. Жалобы на выраженную слабость, повышение температуры до 38, сыняки 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

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: 16x12x13 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 = $43312 \times 10^7 / \beta 2m$

3.

Задания для групповой работы

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме: Молекулярно-генетические и биохимические исследования при анемиях

- 1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.
- 2) Ответить на вопросы для самоконтроля:
 1. Патогенетическое значение молекулярно-генетических изменений при различных анемиях.
 2. Виды нарушений.
 3. Методы исследования.
 4. Показания для проведения исследований.
 5. Интерпретация результатов исследований.
 6. Ассоциативная связь молекулярно-генетических нарушений с клиническими проявлениями заболевания.
- 3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля (привести тестовые задания, ответы разместить после тестов)

ТЕСТЫ

1. Для правильного определения содержания железа сыворотки крови необходимо чтобы:

- 1) пробирка для забора крови была промыта дважды бидистиллированной водой
- 2) все реактивы были приготовлены на дважды дистиллированной воде
- 3) пациент не ел мясную и рыбную пищу за неделю до исследования
- 4) правильно 1 и 2

2. Лабораторная диагностика железодефицитной анемии основана на:

- 1) выявлении гиперхромии эритроцитов
- 2) наличии сидеробластов в костном мозге
- 3) наличии нормальной продолжительности жизни периферических эритроцитов, определенной
- 4) при помощи Cr^{51}
- 5) правильно 3 и 4

3. При определении содержания гемоглобина в эритроците:

- 1) результаты отражают в пикограммах
- 2) учитывают величину цветового показателя
- 3) используют прибор ФЭК и взвесь эритроцитов

4. Железодефицитную анемию отличает от анемии, связанной с инфекцией и воспалением:

- 1) показатель гемоглобина
- 2) уровень ферритина в сыворотке крови
- 3) количество лейкоцитов
- 4) цветовой показатель

5. Обязательный лабораторный признак мегалобластной анемии:

- 1) гиперхромия эритроцитов
- 2) микроцитоз эритроцитов
- 3) глюкозурия
- 4) гиперурикемия

6. Характерным лабораторным признаком В12 дефицита является:

- 1) гипертромбоцитоз
- 2) лейкоцитоз
- 3) ускорение СОЭ
- 4) высокий цветовой показатель

7. При В12 дефицитной анемии отмечается:

- 1) лейкоцитоз
- 2) лимфоцитоз
- 3) полисегментация нейтрофилов
- 4) аномалия Пельгера

8. Лабораторные тесты при гемолизе эритроцитов выявляют все следующие изменения кроме:

- 1) редукции красного ростка в анализах периферической крови
- 2) ретикулоцитопении
- 3) повышения уровня непрямого билирубина
- 4) раздражение красного ростка спинного мозга

9. Для болезни Минковского-Шоффара характерна следующая особенность эритроцитов:

- 1) макроциты
- 2) микросфероциты
- 3) базофильная пунктация эритроцитов
- 4) тельца Жолли

10. Наследственный стоматоцитоз необходимо дифференцировать с:

- 1) болезнью Минковского-Шоффара
- 2) свинцовым отравлением
- 3) В12 дефицитной анемией
- 4) анемией, обусловленной дефицитом глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы

Эталоны:

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
4);	5)	1),2);	2);	1);	4);	3);	2)	2);	1).

Решить ситуационные задачи

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.

Задача 1.

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. – 95x10⁹/л, СОЭ – 18 мм/ч, лейкоциты – 3,8x10⁹/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.

- 4) Подготовить реферат: «Реактивные изменения эритропоэза: классификация, дифференциальная диагностика с использованием современных методов исследования».
- 5) Подготовить аннотацию научной статьи по теме: «Молекулярно-генетические особенности при дизэритропоэтических анемиях».

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 в 2-х т.	под ред. Н.А. Мухина.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	40	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под ред. Н.Н. Мамаева	Спб: СпецЛит, 2011	10	не имеется
3	Руководство по гематологии в 3-х томах	Под ред. Воробьева А.И.	М.: Медицина, 2005	4	не имеется
4	Клиническая лабораторная диагностика	Кишкун, А. А.	М. : "ГЭОТАР-Медиа", 2010	4	ЭБС «Кон-

	ка : учеб. пособие				сультант 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.	Апластическая анемия	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2011	43	ЭБС Кировского ГМУ
2.	Железодефицитная анемия	Загоскина Т.П. Лучинин А.С.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2007.	0	ЭБС Кировского ГМУ
3.	Острые лейкозы у взрослых	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2012	0	ЭБС Кировского ГМУ
4	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова, Р. Р.	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015		ЭБС «Консультант студента»

Раздел 3 Клинико-лабораторная диагностика гемобластозов.

Тема 5.3.Морфофункциональные методы исследования при злокачественных лимфомах

Цель занятия: освоение основных профессиональных навыков определения и интерпретации морфофункциональных параметров у больных со злокачественными лимфомами, развитие основ клинического мышления, ознакомление с элементами медицинской этики и деонтологии.

Задачи:

1. Изучить этапы обследования больных и основные синдромы при злокачественных лимфомах.
2. Рассмотреть морфофункциональные методы исследования при данной патологии.

Обучающийся должен знать:

1. до изучения темы (базисные знания): нормальную схему кроветворения, регуляцию гемопоэза, образование и функции эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, нормальную гемограмму, изменения количественного и качественного состава эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, свертывающую систему крови и принципы ее нарушения.
2. После изучения темы:
 - определение понятия злокачественных лимфом
 - этиологию и патогенез злокачественных лимфом
 - критерии диагностики злокачественных лимфом (выделять основные клинические синдромы);
 - клинико-лабораторную характеристику злокачественных лимфом
 - возможные осложнения злокачественных лимфом
 - определить прогноз и эффективность терапии с помощью морфофункциональные методы исследования

Обучающийся должен уметь:

1. Квалифицированно проводить расспрос и общее обследование больного.

2. Квалифицированно толковать результаты клинических, лабораторно-инструментальных методов обследования.
3. Диагностировать злокачественных лимфомы, осложнения заболевания.
4. Назначать необходимые дополнительные обследования.
5. Грамотно интерпретировать данные гемограммы, миелограммы, биохимического исследования крови больного со злокачественных лимфом.
6. Оценивать прогноз и определять эффективность терапии.

Обучающийся должен овладеть навыками:

1. Уметь пальпировать печень, селезенку, лимфатические узлы.
2. Уметь анализировать лабораторные данные: гемограммы, миелограммы, биохимического исследования крови больных со злокачественных лимфом.
3. Уметь правильно интерпретировать результаты анализов.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

Морфофункциональные методы исследования при злокачественных лимфомах

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

1. Определение, сущность злокачественных лимфом.
2. Классификация злокачественных лимфом.
3. Основные клиничко-лабораторные признаки.
4. Алгоритм диагностики. Дифференциальная диагностика.
5. Современные морфофункциональные методы исследования, их роль в выборе терапии.
6. Интерпретация показателей результатов исследований.
7. Значение морфофункциональных методов исследования в мониторинге эффективности лечения.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, чтение результатов морфофункциональных методов исследования.

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач:

- выделите основные симптомы, сгруппируйте их в синдромы;
- оцените картину крови;
- для какой патологии характерны данные изменения?

Пример задачи с разбором по алгоритму:

Больной 42 лет, заболел 4 месяца назад, когда после переохлаждения появилась слабость, снижение работоспособности, потеря в весе, отметил увеличение подмышечных и паховых лимфатических узлов. В течение последних 3 недель повышение температуры тела до 38,5⁰С, неуправляемая жаропонижающими средствами и антибиотиками.

Из анамнеза: паратиф, ОРВИ до 2 раз в год.

Объективно: состояние средней тяжести. Пониженное питание. Кожные покровы бледные, чистые. Увеличены шейные лимфатические узлы до 2,0 см, подмышечные до 2,5 см, паховые до 4 см плотные, безболезненные, неспаиваются друг с другом и с кожей. В зеве спокойно. Тоны сердца ритмичные, приглушены. ЧСС – 106 в мин. АД – 130/80 мм.рт.ст. В легких дыхание везикулярное,

хрипов нет. ЧД 18 в мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень 9 x 8 x 7 см по Курлову. Селезенка 12 x 6 см. Симптом покалачивания отрицательный. Стул, диурез в норме.

Общий анализ крови:

Гемоглобин – 98 г/л; Эритроциты – $3,6 \times 10^{12}$ /л; MCV – 86 fl, MCH – 32 пг, MCHC – 305 г/л, RDW – 14,0%, Ретикулоциты – 0,9%; Лейкоциты – 12×10^9 /л; Тромбоциты – 420×10^9 /л; СОЭ – 53 мм/ч; П/я нейтрофилы – 5%; С/я нейтрофилы – 76%; Лимфоциты – 10%; Моноциты – 6%; Эозинофилы – 2%; базофилы 1%.

Биохимический анализ крови:

Билирубин общ. (мкмоль/л)	– 14
Билирубин непр. (мкмоль/л)	– 6
АЛТ (мкмоль/л)	– 0,5
АСТ(мкмоль/л)	– 0,7
Тимоловая проба (ед)	– 0,5
Щелочная фосфатаза (ед)	– 180

УЗИ брюшной полости: увеличены парааортальные лимфатические узлы до 3 см, спленомегалия 132 х 60 мм.

Биопсия правого подмышечного лимфатического узла: рисунок лимфатического узла стёрт, строение капсулы нарушено, гиперплазия лимфоидными элементами преимущественно зрелыми лимфоцитами, встречаются единичные лимфобласты, клетки Лангерганса и Березовского-Штенбергера.

I) Синдромы:

1. Sd. Опухолевой пролиферации: лимфоаденопатия шейной, подмышечной, паховой и парааортальной областей. Спленомегалия. Данные биопсии – клетки Березовского-Штернберга.
2. Sd. Опухолевой интоксикации: появилась слабость, снижение работоспособности, потеря в весе, повышение температуры тела до $38,5^{\circ}\text{C}$, неуправляемая жаропонижающими средствами и антибиотиками. Пониженного питания. СОЭ 53мм/час.
- 3.Sd. Анемический: бледные кожные покровы. По данным ОАК анемия нормохромная, нормоцитарная, норморегенераторная.
- 4.Sd. Тромбоцитоза: тромбоциты – 420×10^9 /л.
- 5.Sd. Артериальной гипертензии: АД 130/80 мм. рт. ст.

II) Ds: Лимфома Ходжкина стадия III B, S. Гистологический вариант - богатый лимфоцитами. Анемия легкой степени тяжести.

III) План дообследования:

1. Биохимический анализ крови (ЛДГ, мочевая кислота, мочевины, креатинин, общий белок, альбумин, билирубин, АСТ, АЛТ, щелочная фосфатаза, электролиты, кальций, сывороточное железо, общая железосвязывающая способность сыворотки — ОЖСС, концентрация сывороточного ферритина).
2. Коагулограмма.
3. Электрофорез белков сыворотки крови.(снижение альбумина менее 35г/л, увеличение глобулинов альфа-1 глобулинов более 3,5 г/л; альфа-2-глобулинов более 8,5 г/л; бета-глобулины более 10 г/л; гамма-глобулины более 13,5 г/л.)
4. Определение группы крови, резус-фактора.
- 5.Определение маркеров вирусных гепатитов В и С, ВИЧ.
- 6.КТ шеи, грудной клетки, органов брюшной полости и малого таза.
- 7.Цитологическое и гистологическое исследование костного мозга (лейкоцитарная инфильтрация, угнетение миелоидного ростка кроветворения).
8. Иммунофенотипирование методом проточной цитофлюориметрии: CD30+ (dot-like, мембранная, цитоплазматическая реакция), CD15+ (dot-like, мембранная, цитоплазматическая реакция), PAX-5 (слабая ядерная реакция по сравнению с В-клетками реактивного микроокружения)
- 9.ЭКГ и Эхо-КГ.

IV) Лечение:

При распространенной стадии применяют схему BEACOPP-14 6-8 циклов. :

1. Этопозид 100 мг/м² в/в, дни 1-3
2. Доксорубин 25 мг/м² в/в, день 1
3. Циклофосфамид 650 мг/м² в/в, день 1
4. Винкристин 1,4 мг/м² (суммарно не более 2 мг) в/в, день 8
5. Блеомицин 10 мг/м² в/в, день 8
6. Прокарбазин 100 мг/м² внутрь, дни 1-7
7. Преднизолон 80 мг/м² внутрь, дни 1-7 (отмена преднизолона в один день на 8-й день цикла. При возникновении синдрома отмены – в 3 дня)
8. Г-КСФ 0.5 млн. МЕ подкожно, дни 9-13
(Лечение возобновляется на 15 день)

9. Лучевая терапия - облучение резидуальных опухолевых масс размером более 2,5см СОД

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии:

ЗАДАЧА 1

Больная 61 года. Обратилась к терапевту с жалобам на наличие безболезненных опухолевидных эластичных образований по боковой поверхности шеи и в подмышечных областях, а также на тяжесть в левом подреберье при быстрой ходьбе, повышенную потливость. Вышеуказанные жалобы появились около года назад, постепенно нарастали.

Объективно: общее состояние удовлетворительное. Кожные покровы и видимые слизистые обычной окраски. Пальпируются конгломераты увеличенных подчелюстных, шейных, подмышечных, паховых лимфоузлов, при пальпации – эластичные, безболезненные, малоподвижные, кожа над ними не изменена, симметрично увеличены – шейные и подчелюстные до 2-3 см, подмышечные до 3-4 см, паховые до 4 см в диаметре. В легких дыхание везикулярное, хрипов не слышно, ЧДД - 18 в минуту. Тоны сердца ясные, ЧСС – 78 ударов в минуту. АД - 120/80 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Край печени не выступает из-под края реберной дуги. Селезёнка выступает на 2 см из-под края реберной дуги, край эластичный, безболезненный.

Общий анализ крови: эритроциты – $3,6 \times 10^{12}/л$, Нв – 129 г/л, ретикулоциты 1%, MCV – 84 fl, MCH – 29 пг, RDW – 12,5%, тромбоциты – $200 \times 10^9/л$, лейкоциты – $139 \times 10^9/л$, палочкоядерные нейтрофилы – 2%, сегментоядерные нейтрофилы – 2%, лимфоциты – 92%, моноциты – 4%, СОЭ – 37 мм/ч, тени Боткина-Гумпрехта – 1-2 в поле зрения.

ЗАДАЧА 2

Больная М. 52 лет обратилась в поликлинику с жалобами на немотивированную слабость, повышенную утомляемость, постоянное ощущение тяжести в левом подреберье, снижение аппетита, чувство быстрого насыщения. Указанные жалобы появились около 5 месяцев назад и постепенно стали более выраженными. При осмотре обращает на себя внимание увеличение селезёнки (выступает из-под края реберной дуги на 6 см).
Общий анализ крови: гемоглобин - 86 г/л, эритроцитов – $2,8 \times 10^{12}$, ретикулоциты – 1,3%, MCV – 86 fl, MCH – 30 пг, RDW – 13%, лейкоциты - $68 \times 10^9/л$ (промиелоциты - 2%, нейтрофильные миелоциты - 10%, нейтрофильные метамиелоциты - 6%, нейтрофильные палочкоядерные - 10%, нейтрофильные сегментоядерные - 49%, лимфоциты - 9%, эозинофилы - 8%, базофилы - 5%, моноциты - 1%), тромбоциты - $550 \times 10^9/л$. Активность щелочной фосфатазы нейтрофилов снижена.

4. Задания для групповой работы

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Морфофункциональные методы исследования при злокачественных лимфомах

- 1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.
- 2) Ответить на вопросы для самоконтроля:
 1. Определение, сущность злокачественных лимфом.
 2. Классификация злокачественных лимфом.
3. Основные клинико-лабораторные признаки.
4. Алгоритм диагностики. Дифференциальная диагностика.
5. Современные морфофункциональные методы исследования, их роль в выборе терапии.
6. Интерпретация показателей результатов исследований.
7. Значение морфофункциональных методов исследования в мониторинге эффективности лечения.

Проверить свои знания с использованием тестового контроля (привести тестовые задания, ответы разместить после тестов)

ТЕСТЫ

1. Какие группы лимфоузлов при злокачественных лимфомах поражаются наиболее часто?
 - 1) медиастинальные
 - 2) абдоминальные
 - 3) периферические
 - 4) забрюшинные
 - 5) лимфоидные образования желудочно-кишечного тракта

2. Какие из перечисленных CD-антигенов позволяют отличить В-клеточные от Т-клеточных опухолей?
 - 1) CD19
 - 2) CD3
 - 3) CD20
 - 4) CD34
 - 5) CD33

3. При какой из перечисленных неходжкинских лимфом наиболее часто встречаются экстранодальные поражения?
 - 1) диффузная крупноклеточная лимфома
 - 2) фолликулярная лимфома
 - 3) лимфома маргинальной зоны
 - 4) лимфома мантийной зоны
 - 5) фолликулярная лимфома

4. Для диагностики Лимфомы Ходжкина необходимо:
 - 1) обнаружение клеток Гумпрехта
 - 2) обнаружение клеток Березовского-Штернберга-Рид
 - 3) обнаружение клеток Ходжкина

5. Увеличение лимфатических узлов является одним из признаков:
 - 1) лимфомы Ходжкина
 - 2) хронического миелолейкоза
 - 3) хронического лимфолейкоза
 - 4) эритремии
 - 5) острого лимфобластного лейкоза

6.Решающим для диагностики лимфомы Ходжкина являются:

- 1)лабораторные методы (гемограмма, биохимические методы)
- 2)микроскопия лимфоидной ткани
- 3)радиосцинтиграфия
- 4)лимфография
- 5)компьютерная и МР-томография

7.При идентификации форм лимфом используют:

- 1)цитохимический метод
- 2)иммуноморфологический метод
- 3)цитогенетический метод
- 4)все перечисленные методы

8.Для хронического моноцитарного лейкоза наиболее характерен следующий уровень лейкоцитов в периферической крови:

- 1)нормальный или слегка повышенный
- 2)более 15-20 тыс. в 1 мкл
- 3)менее 3 тыс. в 1 мкл
- 4)более 100 тыс. в 1мкл

9. Лимфоаденопатия в сочетании с увеличением селезенки может быть при всех заболеваниях, кроме:

- 1)системная красная волчанка
- 2)ревматоидный полиартрит
- 3)ревматическая лихорадка
- 4)саркоидоз
- 5)аутоиммунный гепатит, активность 3 степени

10.Решающим для диагностики лимфомы Ходжкина являются:

- 1)лабораторные методы (гемограмма, биохимические методы)
- 2)микроскопия лимфоидной ткани
- 3)радиосцинтиграфия
- 4)лимфография
- 5)компьютерная и МР-томография

Эталоны:

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
4);	5)	4);	4);	1);	1);	2);	3)	1);	3).

Решить ситуационные задачи (прилагаются).

Алгоритм разбора задач:

7. Выделите основные симптомы, сгруппируйте их в синдромы.
8. Предварительный диагноз с обоснованием по критериям.
9. Дополнительные методы обследования и ожидаемые результаты.
10. Дифференциальный диагноз и окончательный диагноз.
11. Лечение данного больного.
12. Прогноз, диспансеризация.

ЗАДАЧА 1

Больная 34 года, жалобы на выраженную слабость, потливость, повышение температуры до 38 последние 2 недели, не управляемую жаропонижающими и противовирусными средствами, увеличение шейных л/у с 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 $12 \times 10^9/л$; тромбоциты $240 \times 10^9/л$; СОЭ 47 мм/ч; п/я нейтрофилы- 7%, с/я нейтрофилы 74%; эозинофилы 2%; лимфоциты 12%; 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.

4) Подготовить реферат: « Морфофункциональная характеристика субстрата опухоли при диффузной В-крупноклеточной неходжкинской лимфомы»

5) Подготовить аннотацию научной статьи по теме: «Эффективность определения химеризма у реципиентов в процессе трансплантации гемопоэтических стволовых клеток при злокачественных лимфомах»

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 в 2-х т.	под ред. Н.А. Мухина.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	40	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под. ред. Н.Н. Мамаева	Спб: СпецЛит, 2011	10	не имеется
3	Руководство по гематологии в 3-х томах	Под ред. Воробьева А.И.	М.: Медицина, 2005	4	не имеется
4	Клиническая лабораторная диагностика : учеб. пособие	Кишкун, А. А.	М. : "ГЭОТАР-Медиа", 2010	4	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.	Апластическая анемия	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2011	43	ЭБС Кировского ГМУ
2.	Железодефицитная анемия	Загоскина Т.П. Лучинин А.С.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2007.	0	ЭБС Кировского ГМУ
3.	Острые лейкозы у взрослых	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2012	0	ЭБС Кировского ГМУ
4	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова, Р. Р.	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015		ЭБС «Консультант студента»

Раздел 3. Клинико-лабораторная диагностика гемобластозов

Тема 6.3. Морфофункциональные методы исследования при острых и хронических лейкозах.

Цель занятия: освоение основных профессиональных навыков определения и интерпретации морфофункциональных параметров у больных с острыми и хроническими лейкозами, развитие основ клинического мышления, ознакомление с элементами медицинской этики и деонтологии.

Задачи:

1. Изучить этапы обследования больных и основные синдромы при острых и хронических лейкозах.
2. Рассмотреть морфофункциональные методы исследования при данной патологии.

Обучающийся должен знать:

1. до изучения темы (базисные знания): нормальную схему кроветворения, регуляцию гемопоза, образование и функции эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, нормальную гемограмму, изменения количественного и качественного состава эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, свертывающую систему крови и принципы ее нарушения.
2. После изучения темы:
 - определение понятия острых и хронических лейкозов.
 - этиологию и патогенез острых и хронических лейкозов
 - критерии диагностики острых и хронических лейкозов
 - клинико-лабораторную характеристику острых и хронических лейкозов
 - возможные осложнения острых и хронических лейкозов
 - стандартные и инновационные методы диагностики острых и хронических лейкозов.

Обучающийся должен уметь:

1. Квалифицированно проводить расспрос и общее обследование больного.
 2. Квалифицированно толковать результаты клинических, лабораторно-инструментальных методов обследования.
 3. применять алгоритм диагностики острых и хронических лейкозов
 4. Назначать необходимые дополнительные обследования.
 5. Грамотно интерпретировать данные гемограммы, миелограммы, биохимического анализа крови больного с острым или хроническим лейкозом.
- б.определить прогноз и эффективность терапии.

Обучающийся должен овладеть навыками:

1. Уметь пальпировать печень, селезенку, лимфатические узлы.
2. Уметь анализировать лабораторные данные: гемограммы, миелограммы, биохимического исследования крови больных с острыми и хроническими лейкозами.
3. Уметь правильно интерпретировать результаты анализов

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

Морфофункциональные методы исследования при острых и хронических лейкозах

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

- 1.определение, сущность острых и хронических лейкозов.
- 2.классификация острых и хронических лейкозов.
- 3.основные клинико-лабораторные признаки.
 - 4.алгоритм диагностики, дифференциальная диагностика.
- 5.современные морфофункциональные методы исследования, их роль в выборе терапии острых и хронических лейкозов.
 - 6.интерпретация показателей результатов исследований.
- 7.значение морфофункциональных методов исследования в мониторинге эффективности лечения.

2.Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, чтение результатов морфофункциональных методов исследования .

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач:

- выделите основные симптомы, сгруппируйте их в синдромы;
- оцените картину крови;
- для какой патологии характерны данные изменения?

3) Пример задачи с разбором по алгоритму

Больная 47 лет, жалуется на общую слабость, потерю трудоспособности, плохой аппетит, боли в эпигастрии. Больной себя считает в течение 1 года. При общем осмотре обнаружено резкое истощение больной, живот значительно увеличен, больше в верхней части. При его пальпации определяется увеличение печени (12x10x9) и селезенки (выступает из под края левой реберной дуги на 10 см). В крови: НВ -76 г/л, эритроцитов - 2,5 млн. MCV- 82fl, MCH – 28пг, RDW – 12.5%, ретикулоциты -0.9%, лейкоцитов – 170x 10⁹/л, эозинофилов – 8 %, базофилов - 6%, миелобластов - 2%, промиелоцитов – 2%, миелоцитов – 24 %, метамиелоцитов- 16%, палочкоядерных - 7%, сегментоядерных - 18%, лимфоцитов 12%, моноцитов - 3%. Тромбоцитов -70 x10⁹/л СОЭ - 42 мм/час.Миелограмма (пунктат грудины):

Г) Синдромы:

- 1.синдром опухолевой миелопролиферации: лейкоцитоз за счет созревающих и зрелых форм нейтрофилов, наличия базофильно-эозинофильной ассоциации. Гепатоспленомегалия.
2. опухолевой интоксикации: общая слабость, потеря аппетита и трудоспособности. Резкое истощение. Увеличение СОЭ.
3. анемический: в ОАК снижение гемоглобина, эритроцитов, (анемия нормохромная, нормоцитарная, норморегенераторная).
4. тромбоцитопении
- 5.вторичного иммунодефицита

Диагноз: Хронический миелолейкоз впервые выявленный, хроническая фаза, поздний период.

План обследования:

- стерильная пункция с подсчетом миелограммы;
 - трепанобиопсия подвздошной кости (определение клеточности и степени фиброза);
 - цитохимическое исследование клеток костного мозга (в фазе бластного криза);
 - цитогенетическое исследование клеток костного мозга. При недостаточном количестве метафаз исследование методом FISH;
 - определение мутация киназного домена BCR/ABL методом прямого секвенирования (в фазе окселерации или бластного криза);
 - количественная ПЦР – в реальном времени: определение транскрипта bca/abl;
 - иммунофенотипирование клеток костного мозга (в фазе бластного криза);
 - HLA-типирование больных в фазе акселерации, бластного криза и больных группы высокого риска, а также их родственников;
 - УЗИ органов брюшной полости, щитовидной железы, органов малого таза;
 - ЭКГ стандартная в 12 отведениях;
 - ЭХО-кардиография;
 - РГ органов грудной клетки;
 - ФГДС;
 - коагулограмма;
 - определение группы крови (AB0) и резус-фактора;
 - маркеры вирусных гепатитов В и С;
 - биохимический анализ крови (АлТ, АсТ, общий билирубин и фракции, щелочная фосфатаза, общий белок, альбумин, глюкоза, креатинин (СКФ), мочевины, ЛДГ, мочевая кислота, СРБ, электролиты: калий, натрий, кальций, магний, фосфор);
 - общий анализ мочи
- определение группы крови и Rh.

Дифференциальный диагноз:

1. Rh – негативные миелопролиферативные новообразования.
2. В фазе акселерации и бластного криза - с острым лейкозом.

Окончательный диагноз: Хронический миелолейкоз впервые выявленный, хроническая фаза, поздний период.

Лечение:

- иматиниб 400 мг/сутки, ежедневно;
- переливание эритроцитной массы;
- дезинтоксикационная терапия (2-3 л/м²/сут);
- аллопуринол 600 мг/сут;

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии:

ЗАДАЧА 1

Больной К., 63 лет, жалуется на головные боли, шум в ушах, одышку при физической нагрузке. При осмотре кожные покровы лица и шеи гиперимированы. Цианоз губ. Инъецированность склер. Периферические лимфоузлы не увеличены. Тоны сердца ритмичные, приглушены. АД 170/100 мм рт. ст. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Живот мягкий безболезненный. Размеры печени – 11х9х8, селезенка – на 3 см ниже левой реберной дуги. ОАК: Нв – 189 г/л, эр – $6,4 \times 10^9$ /л, лейкоциты – 14×10^9 /л, тромбоциты – 700×10^9 /л, СОЭ – 3 мм/ч, п/я – 4%, с/я – 80%, лимфоциты – 10%, моноциты – 4%, эозинофилы – 2%.

ЗАДАЧА 2

Мужчина 33 лет считает себя больным в течение последнего месяца, когда появились жалобы на повышение температуры тела до 39°C с ознобами, кровоточивость десен, на множественные кровоизлияния на коже тела. Принимал парацетамол с кратковременным эффектом. Из анамнеза жизни: наличие хронических заболеваний отрицает. Родители здоровы. Имеет специальное среднее образование, работает технологом. Служил в армии на подводной лодке.

Объективно: состояние средней степени тяжести. Температура тела $37,5^{\circ}\text{C}$.

Кожные покровы бледные, обычной влажности. На коже нижних конечностей - экхимозы; петехии на коже плеч, предплечий; в ротовой полости – единичные петехиальные элементы. При аускультации дыхание везикулярное, ЧДД – 19 в минуту. Тоны сердца приглушены, ритм правильный. ЧСС – 92 удара в минуту. АД – 100/65 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Край печени пальпируется на 1 см ниже края реберной дуги, размеры по Курлову – $16 \times 10 \times 9$ см. Селезенка пальпируется, эластичная, безболезненная, перкуторные размеры 10×8 см.

Общий анализ крови: эритроциты - $2,3 \times 10^{12}$ /л, Нв - 78 г/л, MCV – 82fl, MCH – 28pg, RDW – 13%, ретикулоциты – 1%, тромбоциты - 15×10^9 , лейкоциты – 48×10^9 /л, миелобласты - 32%, миелоциты – 0%, юные нейтрофилы – 0%, палочкоядерные нейтрофилы – 3%, сегментоядерные нейтрофилы – 33%, лимфоциты – 32%, СОЭ – 30 мм/час.

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

– Морфофункциональные методы исследования при острых и хронических лейкозах.

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

2) Ответить на вопросы для самоконтроля:

1.Определение, сущность острых и хронических лейкозов.

2.Классификация острых и хронических лейкозов.

3.Основные клинико-лабораторные признаки.

4.Алгоритм диагностики. Дифференциальная диагностика.

5.Современные морфофункциональные методы исследования, их роль в выборе терапии.

6.Интерпретация показателей результатов исследований.

7.Значение морфофункциональных методов исследования в мониторинге эффективности лечения.

3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля (привести тестовые задания, ответы разместить после тестов)

ТЕСТЫ

- 1). При подозрении на острый лейкоз необходимо выполнить:
 1. биопсию лимфоузла
 2. пункцию селезенки
 3. стерильную пункцию
 4. определение числа ретикулоцитов

- 2). Филадельфийскую хромосому – t (9;22) при цитогенетическом анализе можно обнаружить при:
 1. хроническом лимфолейкозе
 2. остром миелобластном лейкозе
 3. хроническом миелолейкозе
 4. истинной полицитемии

- 3). Диагноз острого лейкоза не вызывает сомнений при:
 1. Повышении уровня лейкоцитов в гемограмме
 2. Наличии в костном мозге бластов более 20%
 3. Анемическом и геморрагическом синдромах
 4. Угнетении всех ростков кроветворения в костном мозге

- 4). Что является морфологическим субстратом при остром миелобластном лейкозе?
 1. Лимфоциты
 2. Миелоциты
 3. Промиелоциты
 4. Миелобласты
 5. Лимфобласты

- 5). Какое из ниже перечисленных проявлений не характерно для хронического лимфолейкоза?
 1. Геморрагический васкулит
 2. Синдром повышенной вязкости, обусловленный наличием М-протеина
 3. Опоясывающий лишай (Herpes zoster)
 4. Патологические переломы трубчатых костей

- 6). Протеинурия при множественной миеломе является следствием:
 1. Первичного поражения базальной мембраны клубочков при данном заболевании
 2. Первичного поражения канальцев при данном заболевании
 3. Синтеза миеломными клетками тяжелых цепей иммуноглобулинов
 4. Синтеза миеломными клетками легких цепей иммуноглобулинов
 5. Гиперпротеинемии

- 7). Стадия множественной миеломы может быть оценена на основании всех ниже перечисленных параметров, крове:
 1. Уровня гемоглобина
 2. Количества и величины очагов костной деструкции
 3. Количества плазматических (миеломных) клеток в периферической крови
 4. Уровня М-протеина в крови (или моче)
 5. Уровня кальция в крови

- 8). В какой ситуации при наличии спленомегалии можно заподозрить первичный миелофиброз
 1. 32-летний больной с гиперлейкоцитозом ($150 \times 10^9/\text{л}$), сдвигом формулы до промиелоцитов
 2. 30-летняя больная с лихорадкой, анемией, ретикулоцитозом, повышением непрямого билирубина
 3. 35-летний больной с умеренным нейтрофильным лейкоцитозом ($25 \times 10^9/\text{л}$), тромбоцитозом ($700 \times 10^9/\text{л}$), базофилией крови
 4. 70-летний больной с лейкоцитозом ($55 \times 10^9/\text{л}$), абсолютным лимфоцитозом, наличием теней

Гумпрехта

5. 42-летний больной, злоупотребляющий алкоголем, с увеличением печени, признаками портальной гипертензии, анемией, лейкопенией, тромбоцитопенией

9) Цитохимический Т-ОЛЛ характеризуется следующими показателями цитохимического исследования бластных клеток:

- 1) ПАС-позитивный материал (++) в виде гранул
- 2) миелопероксидаза отр. (--)
- 3) альфа-нафтилацетат отр. (--)
- 4) кислая фосфатаза пол. (+++)
- 5) все вышеперечисленное верно

10) При хроническом лимфолейкозе наиболее часто встречается:

- 1) моносомия X
- 2) трисомия 12-й пары
- 3) трисомия X
- 4) делеция короткого плеча 12-й хромосомы

Эталоны:

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1);	4)	3);	5);	1);	2);	1);	1)	1);	4).

Решить ситуационные задачи (прилагаются).

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.

ЗАДАЧА 1

Больная 34 года, жалобы на выраженную слабость, потливость, повышение температуры до 38 последние 2 недели, не управляемую жаропонижающими и противовирусными средствами, увеличение шейных л/у с 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. Синдром 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 $12 \times 10^9/л$; тромбоциты $240 \times 10^9/л$; СОЭ 47 мм/ч; п/я нейтрофилы- 7%, с/я нейтрофилы 74%; эозинофилы 2%; лимфоциты 12%; 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.

4) Подготовить реферат: «Морфологические методы исследования при опухолевых заболеваниях системы крови».

5) Подготовить аннотацию научной статьи по теме: «Инновационные методы диагностики острых

лимфобластных лейкозов».

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 в 2-х т.	под ред. Н.А. Мухина.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	40	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под ред. Н.Н. Мамаева	Спб: СпецЛит, 2011	10	не имеется
3	Руководство по гематологии в 3-х томах	Под ред. Воробьева А.И.	М.: Медицина, 2005	4	не имеется
4	Клиническая лабораторная диагностика : учеб. пособие	Кишкун, А. А.	М. : "ГЭОТАР-Медиа", 2010	4	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.	Апластическая анемия	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2011	43	ЭБС Кировского ГМУ
2.	Железодефицитная анемия	Загоскина Т.П. Лучинин А.С.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2007.	0	ЭБС Кировского ГМУ
3.	Острые лейкозы у взрослых	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2012	0	ЭБС Кировского ГМУ
4	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова, Р. Р.	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015		ЭБС «Консультант студента»

Раздел 3. Клинико-лабораторная диагностика гемобластозов.

Тема 7.3. Иммунологические методы исследования при злокачественных лимфомах, острых и хронических лейкозах.

Цель занятия: освоение основных профессиональных навыков определения и интерпретации иммунологических параметров у больных со злокачественными лимфомах, острыми и хроническими

лейкозами, развитие основ клинического мышления, ознакомление с элементами медицинской этики и деонтологии.

Задачи:

1. Изучить основные иммунологические методы исследования больных при злокачественных лимфомах, острых и хронических лейкозах.
2. Рассмотреть ключевые этапы иммунологических методов диагностики при данной патологии, интерпретацию результатов анализов.

Обучающийся должен знать:

1. до изучения темы (базисные знания): нормальную схему кроветворения, регуляцию гемопоза, образование и функции эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, нормальную гемограмму, изменения количественного и качественного состава эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, свертывающую систему крови и принципы ее нарушения.
2. После изучения темы:
 - определение понятия «злокачественные лимфомы, острые и хронические лейкозы»;
 - этиологию и патогенез злокачественных лимфом, острых и хронических лейкозов;
 - критерии диагностики злокачественных лимфом, острых и хронических лейкозов (выделять основной клинический синдром);
 - клинико-лабораторную характеристику злокачественных лимфом, острых и хронических лейкозов;
 - возможные осложнения злокачественных лимфом, острых и хронических лейкозов;
 - варианты иммунологических нарушений при злокачественных лимфомах, острых и хронических лейкозах и их диагностику
 - стандартные и инновационные иммунологические методы исследования.

Обучающийся должен уметь:

1. Квалифицированно проводить расспрос и общее обследование больного.
2. Квалифицированно толковать результаты клинических, лабораторно-инструментальных методов обследования.
3. Диагностировать острые и хронические лейкозы, осложнения заболевания.
4. Назначать необходимые дополнительные обследования.
5. Грамотно интерпретировать данные гемограммы, миелограммы, иммунограмм, результатов иммунофенотипирования, иммунофлуорисценции, иммуноферментных тестов.
6. Оценивать прогноз и эффективность терапии.

Обучающийся должен овладеть навыками:

1. культурой общения с пациентом
2. уметь пальпировать печень, селезенку, лимфатические узлы.
3. уметь анализировать иммунологически-лабораторные данные
4. оценивать прогноз и эффективность терапии злокачественными лимфомами, острыми и хроническими лейкозами.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

Иммунологические методы исследования злокачественных лимфом, острых и хронических лейкозов.

1. Ответить на вопросы по теме занятия

1. Структурно-функциональная характеристика иммунной системы при лимфомах, острых и хронических лейкозах.
2. Значение серологических, иммунофенотипических исследований при лимфомах, острых и хронических лейкозах.
3. Состояние иммунологической реактивности организма у больных при лимфомах, острых и хронических лейкозах.

4. Методы оценки, интерпретация результатов.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, чтение результатов иммунологических методов исследования.

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач:

- выделите основные симптомы, сгруппируйте их в синдромы;
- оцените картину крови;
- для какой патологии характерны данные изменения?

Пример задачи с разбором по алгоритму

Задача 1.

Больная 34 года, жалобы на выраженную слабость, потливость, повышение температуры до 38 последние 2 недели, не управляемую жаропонижающими и противовирусными средствами, увеличение шейных л/у с 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. Синдром 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 $12 \times 10^9/л$; тромбоциты $240 \times 10^9/л$; СОЭ 47 мм/ч; п/я нейтрофилы- 7%, с/я нейтрофилы 74%; эозинофилы 2%; лимфоциты 12%; 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.

Алгоритм решения и эталон ответа к задаче

Синдромы:

1. Синдром опухолевой пролиферации (лимфопролиферации: увеличение л/у, спленомегалия).
2. Синдром интоксикации (лихорадка, слабость, потливость, СОЭ 47 мм/ч).
3. Синдром вторичного иммунодефицита (лимфопения).

Диагноз: Злокачественная лимфома, *de novo*

Дополнительные методы обследования:

1. Биопсия шейного лимфатического узла.
2. Пункция грудины (миелограмма).
3. Иммуногистохимия.
4. Молекулярно-биологический анализ.
5. Биохимия крови (билирубин, АЛТ, АСТ, ЛДГ, СРБ, креатенин, общий белок).

Окончательный диагноз: Лимфома Ходжкина, впервые выявленная, стадия III стадия.

Лечение:

1. Базисная терапия:
химиотерапия (цитостатиками), индукция ремиссии по программе: ВІАСОРР.
2. Сопроводительная терапия:
дезинтоксикационная терапия; аллопуринол.
- 3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии:

Задача 1.

Больной В., 18 лет, поступил в отделение с жалобами на слабость, распирающую боль в голеностопных суставах, повышение температуры.

Анамнез заболевания: ОРВИ 3-4 раза в год.

Объективно: состояние при поступлении тяжелое: пациент вялый, кожа бледная. Явления язвенно-некротического стоматита. Кожные покровы чистые, бледные. Отмечается увеличение шейных, подмышечных и паховых лимфатических узлов до 1-2 см в диаметре. В легких жесткое дыхание. Тоны сердца ритмичные, выслушивается средней интенсивности систолический шум на верхушке, в V точке. Живот увеличен в размере. Печень по Курлову 10*9*8 см. Селезенка выступает из-под края левой реберной дуги на 3 см. Симптом поколачивания отрицательный. Стул и диурез в норме.

Гемограмма: эритроциты $2,5 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 72 г/л, ретикулоциты 0,6%, тромбоциты $130 \times 10^9/л$, лейкоциты $18 \times 10^9/л$, эозинофилы 1%, п/я 1%, с/я 2%, лимфоциты 70%, моноциты 3%, бластные клетки 23%, СОЭ 34 мм/час.

Миелограмма: костный мозг повышенной клеточности, мономорфный – $600 \times 10^9/л$, гиперплазия лимфоидного ряда за счёт лимфобластных элементов - 85%, гранулоцитарный, эритроцитарный и мегакариоцитарный ростки угнетены.

Задача 2.

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.

Общий анализ крови: гемоглобин 135 г/л; эритроциты $4,3 \times 10^{12}/л$; ЦП 0,95; лейкоциты $8 \times 10^9/л$; 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 (-).

4. Задания для групповой работы

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Иммунологические методы исследования злокачественных лимфом, острых и хронических лейкозов.

- 1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.
- 2) Ответить на вопросы для самоконтроля:
 1. Структурно-функциональная характеристика иммунной системы при лимфомах, острых и хронических лейкозах.
 2. Значение серологических, иммунофенотипических исследований при лимфомах, острых и хронических лейкозах.
 3. Состояние иммунологической реактивности организма у больных при лимфомах, острых и хронических лейкозах.
 4. Методы оценки, интерпретация результатов.

Проверить свои знания с использованием тестового контроля:

1. Факторами, вызывающими мутации генов являются:

- 1)инфракрасное излучение
- 2)ионизирующее излучение
- 3)алкилирующие химические препараты
- 4)тяжелые металлы

2. При каких заболеваниях может наблюдаться аутоиммунная тромбоцитопения?

- 1)злокачественная лимфома
- 2)хронический лимфолейкоз
- 3)системные заболевания соединительной ткани;
- 4)геморрагический васкулит;
- 5)эритремия.

3. При синдроме угнетения ростков кроветворения при лимфоме с лейкомизацией наблюдается:

- 1)гипохромная анемия
- 2)нормо-гиперхромная анемия
- 3)иммунный гемолиз
- 4)тромбоцитопения

4. Для острого нелимфобластного лейкоза характерны следующие цитохимические реакции в бластных клетках:

- 1)диффузное распределение гликогена
- 2)гранулярное распределение гликогена
- 3)положительная реакция с суданом
- 4)отрицательная реакция с суданом
- 5)положительная реакция с миелопероксидазой
- 6)отрицательная реакция с миелопероксидазой

5. Для какого варианта острого лейкоза характерно раннее возникновение ДВС-синдрома:

- 1)острый миелобластный лейкоз
- 2)острый лимфобластный лейкоз
- 3)острый промиелоцитарный лейкоз
- 4)острый монобластный лейкоз
- 5)острый эритромиелоз

6. Что является критерием полной клинико-гематологической ремиссии при лимфоме с лейкомизацией:

- 1)количество бластов в стерильном пунктате менее 5%
- 2)количество бластов в стерильном пунктате менее 2%
- 3)уровень гемоглобина ≥ 100 г/л
- 4)уровень гемоглобина > 120 г/л
- 5)уровень тромбоцитов $> 50 \times 10^9$ /л

7. Костномозговая ремиссия острого лейкоза подтверждается при наличии в костном мозге:

- 1)менее 30% бластов
- 2)менее 5% бластов
- 3)отсутствием бластов

8. Если у больного 17 лет увеличены лимфатические узлы, в периферической крови лейкоцитоз $20 \times 10^9/\text{л}$, лимфобласты 70%, то следует предположить наличие

- 1) острого лимфобластного лейкоза
- 2) хронического лимфолейкоза
- 3) лимфома Ходжкина

9. При какой из перечисленных неходжкинских лимфом наиболее часто встречаются экстранодальные поражения?

- 1) диффузная крупноклеточная лимфома
- 2) фолликулярная лимфома
- 3) лимфома маргинальной зоны
- 4) лимфома мантийной зоны
- 5) фолликулярная лимфома

10. Для диагностики множественной миеломы применяется:

- 1) стерильная пункция
- 2) трепанобиопсия подвздошной кости
- 3) определение м-градиента и уровня иммуноглобулинов
- 4) рентгенологическое исследование плоских костей
- 5) определение количества плазматических клеток в периферической крови

Эталоны:

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1),3),4);	2),4)	3);	1),3);	2);	1);	1);	2)	1),	1),3),4)

Решить ситуационные задачи (прилагаются).

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.

ЗАДАЧА 1.

Больная 20 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 $1,3 \times 10^{12}/\text{л}$; 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 (+).

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 70-150).

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. – 95x10⁹/л, СОЭ – 18 мм/ч, лейкоциты – 3,8x10⁹/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.

4) Подготовить реферат

Тема реферата: «Причины нарушения лимфопоэза»

5) Подготовить аннотацию научной статьи по теме: «Неблагоприятные факторы прогноза при неходжкинских лимфомах»

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 в 2-х т.	под ред. Н.А. Мухина.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	40	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под. ред. Н.Н. Мамаева	Спб: СпецЛит, 2011	10	не имеется
3	Руководство по гематологии в 3-х томах	Под ред. Воробьева А.И.	М.: Медицина, 2005	4	не имеется
4	Клиническая лабораторная диагностика : учеб. пособие	Кишкун, А. А.	М. : "ГЭОТАР-Медиа", 2010	4	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.	Апластическая анемия	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2011	43	ЭБС Кировского ГМУ
2.	Железодефицитная анемия	Загоскина Т.П. Лучинин А.С.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2007.	0	ЭБС Кировского ГМУ
3.	Острые лейкозы у взрослых	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2012	0	ЭБС Кировского ГМУ
4	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова, Р. Р.	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015		ЭБС «Консультант студента»

Раздел 3. Клинико-лабораторная диагностика гемобластозов.

Тема 8.3. Молекулярно-генетические методы исследования при злокачественных лимфомах, острых и хронических лейкозах.

Цель занятия: освоение основных профессиональных навыков определения и интерпретации молекулярно-генетических параметров у больных со злокачественными лимфомах, острыми и хроническими лейкозами, развитие основ клинического мышления, ознакомление с элементами медицинской этики и деонтологии.

Задачи:

1. Изучить основные молекулярно-генетические методы исследования при злокачественных лимфомах, острых и хронических лейкозах.
2. Усовершенствовать этапы обследования больных и выделение основных синдромов при злокачественных лимфомах, острых и хронических лейкозах.
3. Освоить ключевые этапы проведения основных молекулярно-генетических методов диагностики при данной патологии, принципы действия и интерпретацию результатов анализов.

Обучающийся должен знать:

1. до изучения темы (базисные знания): нормальную схему кроветворения, регуляцию гемопоэза, образование и функции эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, нормальную гемограмму, изменения количественного и качественного состава эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, свертывающую систему крови и принципы ее нарушения.
2. После изучения темы:
 - определение понятия «злокачественные лимфомы, острые и хронические лейкозы»;
 - этиологию и патогенез злокачественных лимфом, острых и хронических лейкозов;
 - критерии диагностики злокачественных лимфом, острых и хронических лейкозов (выделять основной клинический синдром);
 - клинико-лабораторную характеристику злокачественных лимфом, острых и хронических лейкозов;
 - возможные осложнения злокачественных лимфом, острых и хронических лейкозов;
 - варианты молекулярно-генетических нарушений при злокачественных лимфомах, острых и хронических лейкозах и их диагностику
 - стандартные и инновационные молекулярно-генетические методы исследования.

Обучающийся должен уметь:

1. Квалифицированно проводить расспрос и общее обследование больного.
2. Квалифицированно толковать результаты клинических и молекулярно-генетических методов исследования.

3. Диагностировать злокачественные лимфомы, острые и хронические лейкозы, осложнения заболеваний.

4. Назначать необходимые дополнительные обследования.

5. Грамотно интерпретировать данные гемограммы, миелограммы, результаты молекулярно-генетических методов исследования.

6. Оценивать прогноз и определять профилактику заболевания.

Обучающийся должен овладеть навыками:

1. культурой общения с пациентом

2. уметь пальпировать печень, селезенку, лимфатические узлы.

3. уметь анализировать молекулярно-генетические лабораторные данные

4. оценивать прогноз и эффективность терапии злокачественными лимфомами, острыми и хроническими лейкозами с помощью молекулярно-генетических методов исследования.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

Молекулярно-генетические исследования при злокачественных лимфомах, острых и хронических лейкозах.

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

1. Патогенетическое значение молекулярно-генетических изменений при злокачественных лимфомах, острых и хронических лейкозах.

2. Виды нарушений.

3. Методы исследования. Показания для проведения исследований.

4. Интерпретация результатов исследований.

5. Ассоциативная связь молекулярно-генетических нарушений с клиническими проявлениями заболеваний.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, чтение результатов молекулярно-генетических методов исследования.

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач:

– выделите основные симптомы, сгруппируйте их в синдромы;

– оцените картину крови;

– для какой патологии характерны данные изменения?

Пример задачи с разбором по алгоритму

Больной 49 лет обратился с жалобами на резкую слабость, потливость, боли в горле при глотании, кровоточивость десен. Считает себя больным в течение последних 2 месяцев. Кожные покровы бледные, петехии на нижних конечностях. Периферические лимфоузлы не увеличены. Зев гиперемирован, отмечаются язвенно-некротические налеты на миндалинах. Гиперплазия, цианоз десен. Тоны сердца ритмичные, приглушены, ЧСС – 86 в мин, АД – 120/70. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный. Селезенка выступает на 2 см из под края реберной дуги. Температура 37,5°C. ОАК: Нb-68 г/л, Эp – 2.8109/л, %, MCV – 91 фл, MCH – 29 пг, RDW – 13,5%, ретикулоциты – 0.1%, лейкоциты - 45 тыс., тромбоциты – 30x10⁹/л, миелобласты - 42 %, п/я – 2%, с/я – 28%, эозинофилы – 4%, лимфоцитов – 21%, моноцитов – 3%, СОЭ - 47 мм/час.

1) Синдромы:

1. Sd. Опухолевой пролиферации: панцитопения, с наличием переходных форм, вплоть до бластов – миелобласты в крови 42%. Гепатоспленомегалия. Гиперплазия, цианоз десен.
2. Sd. Опухолевой интоксикации: общая слабость, потливость, субфебрилитет.
3. Sd. Анемический: в ОАК снижение гемоглобина, эритроцитов, ретикулоцитов. MCV, MCH, RDW в пределах нормы (анемия нормохромная, нормоцитарная, гипорегенераторная).
4. Sd. Геморрагический: тромбоцитопения, петехии на нижних конечностях, кровоточивость десен.

5. Sd. Интоксикационно-воспалительный: боли в горле при глотании, зев гиперемирован, отмечаются язвенно-некротические налеты на миндалинах. СОЭ -47 мм/час, температура 37.5°C.

II) Ds: Хронический миелолейкоз впервые выявленный, фаза бластного криза миелоидного типа. Гепатоспленомегалия, анемия тяжелой степени тяжести, геморрагический синдром.

III) План дообследования:

1. Биохимические показатели крови: общий билирубин, АСТ, АЛТ, ЛДГ, мочевая кислота, мочевины, креатинин, общий белок, альбумин, щелочная фосфатаза, электролиты (калий, натрий, кальций, фосфор, магний), амилаза, липаза, глюкоза;

2. Коагулограмма

3. Морфологическое исследование пунктата костного мозга (миелограмма):

в костном мозге $\geq 30\%$ бластных клеток, большие очаги и скопления бластов в трепанобиоптате костного мозга. Присутствуют промиелоциты, миелоциты, метамиелоциты, палочкоядерные клетки.

4. Стандартное цитогенетическое исследование костного мозга (исследование не менее 20 метафаз, подтверждение наличия транслокации t(9;22) 13 (q34;q11) (Ph-хромосомы)).

5. Исследование костного мозга методом FISH: выявление химерного гена BCR-ABL;

6. Цитохимическое исследование (миелопероксидаза+, липиды +)

7. ЭКГ стандартная в 12 отведениях;

8. Рентгенография органов грудной клетки;

9. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: печени, селезенки, размеров периферических лимфоузлов;

10. Сбор информации о сопутствующих заболеваниях и сопутствующей терапии.

11. Определение группы крови и Rh.

12. HLA-типирование для подбора донора.

IV) Лечение

1) Лечение проводится по принципам лечения острого миелобластного лейкоза.

A) Индукционная терапия:

цитарабин в дозе 100 мг/м² в/в 2 раза/сут в течение 7 дней. Затем даунорубин 60 мг/м² в/в в течение 3 дней.

B) Консолидация:

Цитарабин 3 г/м² 2 раза в день в 1, 3, 5-й дни

C) Поддерживающая терапия:

Цитарабин 100 мг/м² в/в 2 раза в день в 1-5-й дни.

б-Меркаптопурин 60 мг/м² в сутки в 2 приема внутрь в 1-5-й дни.

2) В дальнейшем трансплантация аллогенного костного мозга или аллогенных гемопоэтических стволовых клеток (алло-ТКМ/алло-ТГСК).

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии:

Задача 1.

Больная 16 лет, жалобы на выраженную слабость, повышение температуры до 38, синяки по всему телу, кровоизлияние в склеры глаз.

Объективно: состояние крайне тяжелое. Кожные покровы бледные, выраженные геморрагии в виде экхимозов по всему телу, внутримышечные гематомы. Кровоточивость десен. В зеве гипере-

мия, на языке и слизистых щек мелкоточечные кровоизлияния. Периферические лимфоузлы не увеличены. Тоны сердца приглушены, ритмичные. В легких дыхание ослабленное, хрипов нет. ЧСС 110 в мин. АД 100/70 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 $74 \times 10^9/л$; тромбоциты $2 \times 10^9/л$; 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 выраженная гиперплазия гранулоцитарного нейтрофильного ростка за счет промиелоцитов. Промиелоциты – атипичные, с палочками Ауэра. Эритропоэз сужен. Мегакарициты не встречаются.

Кариотип: транслокация – t(15;17).

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

Коагулограмма: АПТВ- 3,05 сек. Протромбин по Квику- 50%, фибриноген - 0,5 г/л, антитромбин III - 45 %, ПДФ (+++)

РФМК -185% (норма 70-150), Д-димер -1250 нг/мл

Задача 2.

Больной 23 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 увеличенный лимфоузел в области шеи справа до 3 см, плотный, безболезненный. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные. ЧСС 82 в минуту. АД 120/70 мм.рт.ст. Размеры печени: 9x8x7 см. Селезенка не пальпируется.

Общий анализ крови: гемоглобин 135 г/л; эритроциты $4,3 \times 10^{12}/л$; ЦП 0,95; лейкоциты $8 \times 10^9/л$; 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 (-).

3.

Задания для групповой работы

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Молекулярно-генетические исследования при злокачественных лимфомах, острых и хронических лейкозах.

- 1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.
- 2) Ответить на вопросы для самоконтроля:
 1. Патогенетическое значение молекулярно-генетических изменений при злокачественных лимфомах, острых и хронических лейкозах.
 2. Виды нарушений.
 3. Методы исследования. Показания для проведения исследований.
 4. Интерпретация результатов исследований.
 5. Ассоциативная связь молекулярно-генетических нарушений с клиническими проявлениями заболеваний.
- 3) Проверить свои знания с использованием тестового контроля:

1. С увеличения каких групп лимфоузлов чаще начинается лимфома Ходжкина?

- 1) шейных
- 2) надключичных
- 3) подмышечных
- 4) лимфоузлов средостения
- 5) забрюшинных

2. Для диагностики Лимфомы Ходжкина необходимо:

- 1) обнаружение клеток Гумпрехта
- 2) обнаружение клеток Березовского-Штернберга-Рид
- 3) обнаружение клеток Ходжкина

3. Увеличение лимфатических узлов является одним из признаков:

- 1) лимфомы Ходжкина
- 2) хронического миелолейкоза
- 3) хронического лимфолейкоза
- 4) эритремии
- 5) острого лимфобластного лейкоза

4. Для острого промиелоцитарного лейкоза характерно наличие:

- 1) транслокации (t 15,17)
- 2) транслокации (t 8,21)
- 3) инверсии 16
- 4) филадельфийской хромосомы (t 9,22)

5. Филадельфийскую хромосому при цитогенетическом анализе можно обнаружить при:

- 1) лимфоме Ходжкина
- 2) хроническом миелолейкозе
- 3) остром промиелоцитарном лейкозе
- 4) хроническом лимфолейкозе

6. При хроническом миелолейкозе в хронической фазе характерными особенностями анализа периферической крови являются:

- 1) увеличение числа лимфоцитов
- 2) сдвиг влево до метамиелоцитов
- 3) базофильно-эозинофильная ассоциация
- 4) появление клеток типа плазмобластов

7. Основными методами диагностики парапротеинов являются все перечисленные, за исключением:

- 1) радиальной иммунодиффузии
- 2) электрофореза
- 3) теплового теста Бенс-Джонса, пробы С и А
- 4) иммуноэлектрофореза

8. Белок Бенс-Джонса в моче определяется:

- 1) тепловой пробой на термолабильность
- 2) электрофорезом

3) иммуноэлектрофорезом

4) высаливанием

9. Морфологический субстрат макроглобулинемии Вальденстрема представлен:

1) плазмочитами

2) лимфоцитами и плазмочитами

3) "волосатыми" клетками

4) лимфоцитами и тучными клетками

10. Диагностика вариантов острых лейкозов основано на:

1) цитохимической характеристике бластов и их иммунофенотипировании

2) анамнестических данных

3) характерных морфологических особенностях бластов при обычной световой микроскопии

4) ответе на проводимую терапию

Эталоны: 1) 1; 2) 2; 3) 2,3; 4) 2,4; 5) 2; 6) 3; 7) 2,3; 8) 2; 9) 1; 10) 2.

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1);	2)	2),3);	2),4);	2);	3);	2),3);	2)	1);	2).

Решить ситуационные задачи (прилагаются).

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.

ЗАДАЧА 1.

Больная 20 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 $74 \times 10^9/л$; тромбоциты $2 \times 10^9/л$; 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 70-150).

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. – 95x10⁹/л, СОЭ – 18 мм/ч, лейкоциты – 3,8x10⁹/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.

- 4) Подготовить реферат: «Молекулярно-генетическая диагностика хронического миелолейкоза»
- 5) Подготовить аннотацию научной статьи по теме: «Обзор литературы: инновационные молекулярно-генетические методы диагностики злокачественных лимфом».

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 в 2-х т.	под ред. Н.А. Мухина.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	40	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под. ред. Н.Н. Мамаева	Спб: СпецЛит, 2011	10	не имеется
3	Руководство по гематологии в 3-х томах	Под ред. Воробьева А.И.	М.: Медицина, 2005	4	не имеется
4	Клиническая лабораторная диагностика : учеб. пособие	Кишкун, А. А.	М. : "ГЭОТАР-Медиа", 2010	4	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.	Апластическая анемия	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2011	43	ЭБС Кировского ГМУ
2.	Железодефицитная анемия	Загоскина Т.П. Лучинин А.С.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2007.	0	ЭБС Кировского ГМУ
3.	Острые лейкозы у взрослых	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2012	0	ЭБС Кировского ГМУ

4	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова, Р. Р.	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015		ЭБС «Консультант студента»
---	--	--------------------	-------------------------	--	----------------------------

Раздел 4. Клинико-лабораторная диагностика гемостазиопатий.

Тема 4.1. Клинико-лабораторная диагностика нарушений сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.

Цель занятия: освоение основных профессиональных навыков определения и интерпретации клинико-лабораторных параметров у больных при нарушениях сосудисто-тромбоцитарного гемостаза, развитие основ клинического мышления, ознакомление с элементами медицинской этики и деонтологии.

Задачи:

1. Изучить этапы обследования больных и основные синдромы при нарушениях сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.
2. Рассмотреть клинико-лабораторную диагностику патологии, обусловленной нарушениями сосудисто-тромбоцитарного гемостаза

Обучающийся должен знать:

1. до изучения темы (базисные знания): нормальную схему кроветворения, регуляцию гемопоза, образование и функции эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, нормальную гемограмму, изменения количественного и качественного состава эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, систему гемостаза и принципы ее нарушения.
2. после изучения темы: методику обследования и основные синдромы у больных с заболеваниями связанными с нарушениями сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.
3. методы исследования сосудисто-тромбоцитарного гемостаза

Обучающийся должен уметь:

1. студент должен уметь провести общий осмотр больного с нарушениями сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.
2. пользоваться алгоритмом диагностического поиска заболеваний связанными с нарушениями сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.
3. применять стандартные и инновационные методы диагностики нарушений сосудисто-тромбоцитарного гемостаза
4. определять прогноз и эффективность терапии при нарушениями сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.

Обучающийся должен овладеть навыками:

1. студент должен владеть методом расспроса больных с нарушениями сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.
2. должен владеть методикой обследования пациентов с нарушениями сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.
3. культурой общения
4. прогнозирования и оценки результатов лечения заболеваний связанных с нарушениями сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

Клинико-лабораторная диагностика нарушений сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

1. Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз. Определение понятия, сущность.
2. Виды нарушений.
3. Классификация геморрагических гемостазиопатий

4. Основные клинико-лабораторные признаки.
5. Алгоритм диагностического поиска.
6. Дифференциальная диагностика.
7. Показания для проведения исследований, их роль в диагностике и в выборе терапии.
8. Интерпретация результатов тестов.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, чтение результатов гемостазиологических методов исследования .

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач:

- выделите основные симптомы, сгруппируйте их в синдромы;
- оцените картину крови;
- для какой патологии характерны данные изменения?

Пример задачи с разбором по алгоритму

Больной 19 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 – $4,0 \times 10^{12}/л$, 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, палочкоядерные нейтрофилы – 1%, с/я – 68%, лимфоциты – 26%, эозинофилы – 1%, моноциты – 3%, базофил – 1%.

I) Синдромы:

1. Геморрагический: жалобы на частые носовые кровотечения из правого носового хода, на нижней губе обнаружены 2 телеангиоэктазии. Анамнез: у бабушки и отца частые носовые кровотечения.
2. Анемический: ОАК: жалобы на слабость, недомогание, сонливость. Кожные покровы бледные, чистые. Hb – 96 г/л, эритроциты – $4,0 \times 10^{12}/л$, ретикулоциты – 1%, MCV – 76 фл, MCH – 24 пг. – анемия гипохромная, микроцитарная, норморегенераторная.

II) Ds: Болезнь Виллебранда, тип 1. Железодефицитная анемия легкой степени тяжести.

III) План дообследования:

1. Время свертывания крови по Ли-Уайту – более 10 мин. АЧТВ – более 37 сек. Протромбиновое время – 11 - 15 сек. Фибриноген - Группа крови и резус фактор
2. vWF:Ag снижен, VWF: Rco – снижен (< 40%), FVIII – норма, VWF:RCo/ VWF:Ag > 0,7.
3. Биохимический анализ крови (общий белок, альбумин, общий билирубин, креатинин, мочевины, АЛТ, АСТ, глюкоза, С-реактивный белок). Сывороточное железо (менее 6.6 мкмоль/л), общая железосвязывающая способность сыворотки — ОЖСС (более 69 мкмоль/л), коэффициент насыщения трансферрина железом — НТЖ (менее 20%), концентрация сывороточного ферритина — СФ (менее 30 нг/мл).

3. Кал на я/г, кал на скрытую кровь.

4. Консультация оториноларинголога.

IV) Лечение:

1. Транексамовая кислота 0.250 по 4 таблетки 3 раза в сутки в течение 7 дней.

2. Десмопрессин (при продолжающихся кровотечениях на фоне приема транексама) в/в капельно в дозе 0,3 мкг/кг, в 50 мл физиологического раствора в течение 30 минут. Инъекции повторяют через 12 – 24ч. Повторное лечение проводится через 7- 10 дней.

3. При отсутствии эффекта от DDAVP препаратом выбора для лечения и профилактики БВ являются вирус-инактивированные концентраты vWF/FVIII в дозе 40 - 50МЕ vWF /кг каждые 12 - 24ч в течение 2 –3 дней

4. Таб. Мальтофер 0.1 2 таб/сут. во время еды. В течение 3 месяцев до нормализации Нв. Далее по 1 таблетке в сутки в течение месяца.

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии:

ЗАДАЧА 1

Больной Р., 32 года обратился с жалобами на длительное носовое кровотечение.

Из анамнеза: около месяца назад перенес ОРВИ (принимал парацетамол), после чего на коже стали появляться мелкоточечные высыпания. 2 недели назад принимал парацетамол от головной боли и снова появились высыпания, а сегодня носовое кровотечение, которое не мог остановить самостоятельно.

Объективно: на коже лица, шеи, рук, грудной клетки – петехии, экхимозы различной величины. В носовых ходах тампоны пропитанные кровью. Со стороны органов дыхания, сердечно-сосудистой системы без особенностей. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены.

Общий анализ крови:

Гемоглобин – 82 г/л; Эритроциты – $3,8 \times 10^{12}/л$; Лейкоциты – $6,4 \times 10^9/л$; Тромбоциты – $15 \times 10^9/л$; СОЭ – 7 мм/ч. Время кровотечения – 10 мин., время свертывания крови – 5 мин.

При стерильной пункции в костном мозге увеличено количество мегакариоцитов, отшнуровка тромбоцитов не нарушена.

ЗАДАЧА 2

Больной Н. 60 лет обратился к врачу-терапевту участковому по поводу головных болей. В последнее время заметил появление красно-синюшной окраски кожи лица, инъектированность сосудов склер, потливость. В течение двух лет беспокоит кожный зуд, который усиливается после приёма водных процедур. Периодически беспокоят головные боли, которые в последнее время усилились, появился шум в ушах. Полгода назад во время диспансерного осмотра зарегистрировано повышение АД до 160/100 мм рт. ст.

Постоянной антигипертензивной терапии никогда не получал. В прошлом считал себя практически здоровым человеком, анамнестические сведения о заболеваниях сердечно-сосудистой системы, болезней органов дыхания, органов пищеварения отсутствуют. Вредных привычек нет.

При осмотре: состояние относительно удовлетворительное. ИМТ – 25 кг/м². Выраженная гиперемия кожных покровов и слизистых. Лимфатические узлы не увеличены. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритмичные, акцент II тона над проекцией аорты. ЧСС – 66 ударов в минуту, АД – 170/100

рт. ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный во всех отделах. У рёберного края пальпируется умеренно увеличенная селезенка (+3 см), при пальпации безболезненна. Дизурических расстройств нет. Симптом поколачивания по поясничной

области отрицательный.

Общий анализ крови: эритроциты – $7,5 \times 10^{12}/л$, гемоглобин - 187 г/л; лейкоциты - $12,8 \times 10^9/л$, эозинофилы - 4%, базофилы - 4%, палочкоядерные нейтрофилы - 12%, сегментоядерные нейтрофилы - 74%, лимфоциты - 5%, моноциты - 1%, тромбоциты - $434 \times 10^9/л$, СОЭ – 1 мм/ч. Увеличение селезенки. Гематокрит - 56%, ОЦК – 8,5 л. Общий анализ мочи без патологических отклонений.

4. Задания для групповой работы

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Клинико-лабораторная диагностика нарушений сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.

- 1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.
- 2) Ответить на вопросы для самоконтроля:

1. Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз. Определение понятия, сущность.
2. Виды нарушений.
3. Классификация.
4. Основные клинико-лабораторные признаки.
5. Алгоритм диагностического поиска.
6. Дифференциальная диагностика.
7. Показания для проведения исследований, их роль в диагностике и в выборе терапии.
8. Интерпретация результатов тестов.

Проверить свои знания с использованием тестового контроля:

1. Какие лабораторные тесты характеризуют тромбоцитарный гемостаз?
 - 1) длительность кровотечения;
 - 2) время свертывания по Ли – Уайту;
 - 3) протромбиновое время;
 - 4) АПТВ.
2. Укажите тип кровоточивости при тромбоцитопениях и тромбоцитопатиях:
 - 1) гематомный;
 - 2) петехиально-пятнистый;
 - 3) васкулитно-пурпурный;
 - 4) ангиоматозный;
 - 5) смешанный.
3. Нормальное содержание количества тромбоцитов в крови ?
 - 1) $150-450 \cdot 10^9$
 - 2) $500-900 \cdot 10^9$
 - 3) $15-40 \cdot 10^9$
 - 4) $4-5 \cdot 10^9$
4. Каковы нормальные значения времени кровотечения по Дьюку?
 - 1) 10-12 минут
 - 2) 12-14 минут
 - 3) 6-10 минут
 - 4) 3-4 минуты
5. Каковы маркеры разрушения тромбоцитов в крови?
 - 1) Тромбин
 - 2) Протромбин
 - 3) 4 фактор тромбоцитов
 - 4) 3 фактор тромбоцитов
6. Адгезия тромбоцитов это:
 - 1) Склеивание их друг с другом
 - 2) Приклеивание к чужеродным поверхностям
 - 3) Связывание инородных частиц
 - 4) Поглощение серотонина
7. Агрегация тромбоцитов это:
 - 1) Склеивание их друг с другом
 - 2) Приклеивание к чужеродным поверхностям
 - 3) Связывание инородных частиц
 - 4) Выделение простаглицлинов

8. Ретракция сгустка крови осуществляется:

- 1) Бета – Тромбоглобулином
- 2) Тромбастенином
- 3) Антигепариновым фактором тромбоцитов
- 4) Тромбопластином
- 5) Тромбином

9. Каковы причины тромбоцитопатий?

- 1) Понижение продукции тромбоцитов
- 2) Ускорение разрушения и потребления тромбоцитов
- 3) Перераспределение тромбоцитов в кровотоке
- 4) Дефект структуры Пв/ Ша рецепторов тромбоцитов

10. При каких состояниях уменьшается время циркуляции тромбоцитов в крови?

- 1) Образование антитромбоцитарных антител
- 2) Апластическая анемия
- 3) Мегалобластная анемия
- 4) Лимфома

Эталоны: 1) а; 2) б; 3) а; 4) в; 5) б, г; 6) а; 7) б; 8) б; 9) в; 10) в.

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
1)	2)	1);	4);	3);	2);	1);	3))	1);	1).

Решить ситуационные задачи (прилагаются).

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.

ЗАДАЧА 1.

Больная 20 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 $74 \times 10^9/л$; тромбоциты $2 \times 10^9/л$; 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 70-150).

ЗАДАЧА 2.

Больной К., 18 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. – 95x10⁹/л, СОЭ – 18 мм/ч, лейкоциты – 3,8x10⁹/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.

4) Подготовить реферат: «Морфофункциональные, иммунологические, гемостатические исследования при наследственных и приобретенных тромбоцитопениях, тромбоцитопатиях».

5) Подготовить аннотацию научной статьи по теме: «Клинико-лабораторная диагностика тромбофилических состояний»..

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 в 2-х т.	под ред. Н.А. Мухина.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	40	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под. ред. Н.Н. Мамаева	Спб: СпецЛит, 2011	10	не имеется
3	Руководство по гематологии в 3-х томах	Под ред. Воробьева А.И.	М.: Медицина, 2005	4	не имеется
4	Клиническая лабораторная диагностика : учеб. пособие	Кишкун, А. А.	М. : "ГЭОТАР-Медиа", 2010	4	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.	Апластическая анемия	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2011	43	ЭБС Кировского ГМУ
2.	Железодефицитная анемия	Загоскина Т.П. Лучинин А.С.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2007.	0	ЭБС Кировского ГМУ

3.	Острые лейкозы у взрослых	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2012	0	ЭБС Ки- ровского ГМУ
4	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова, Р. Р.	М. : ГЭОТАР- Медиа, 2015		ЭБС «Кон- сультант студента»

Раздел 4 . Клинико-лабораторная диагностика гемостазиопатий

Тема 4.2. Клинико-лабораторная диагностика нарушений коагуляционного гемостаза.

Цель занятия: освоение основных профессиональных навыков определения и интерпретации клинико-лабораторных параметров у больных при нарушениях коагуляционного гемостаза, развитие основ клинического мышления, ознакомление с элементами медицинской этики и деонтологии.

Задачи:

- 1.Изучить этапы обследования больных и основные синдромы при нарушениях коагуляционного гемостаза.
- 2.Рассмотреть клинико-лабораторную диагностику патологии, обусловленной нарушениями коагуляционного гемостаза.
- 3.Освоить методы диагностики нарушений коагуляционного гемостаза.

Обучающийся должен знать:

1. до изучения темы (базисные знания): нормальную схему кроветворения, регуляцию гемопоэза, образование и функции эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, нормальную гемограмму, изменения количественного и качественного состава эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, свертывающую систему крови и принципы ее нарушения.
2. после изучения темы: методику обследования и основные синдромы у больных с нарушениями коагуляционного гемостаза.
3. методы исследования коагуляционного гемостаза, их принципы и ключевые этапы проведения тестов

Обучающийся должен уметь:

- 1.студент должен уметь провести общий осмотр больного с нарушениями коагуляционного гемостаза.
- 2.пользоваться алгоритмом диагностического поиска заболеваний связанными с нарушениями коагуляционного гемостаза.
- 3.применять стандартные и инновационные методы диагностики нарушений коагуляционного гемостаза
- 4.определять прогноз и эффективность терапии при нарушениях коагуляционного гемостаза.

Обучающийся должен овладеть навыками:

- 1.студент должен владеть методом расспроса и осмотра больных с нарушениями коагуляционного гемостаза.
- 2.должен владеть методикой обследования пациентов с нарушениями коагуляционного гемостаза.
- 3.культурой общения с больными с нарушениями коагуляционного гемостаза
- 4.прогнозирования и оценки результатов лечения заболеваний связанных с нарушениями коагуляционного гемостаза.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

Клинико-лабораторная диагностика нарушений коагуляционного гемостаза

1. Ответить на вопросы по теме занятия:

1. Коагуляционный гемостаз. Определение понятия, сущность.
2. Виды нарушений.
3. Классификация.
4. Основные клинико-лабораторные признаки.
5. Алгоритм диагностического поиска.
6. Дифференциальная диагностика.
7. Показания для проведения исследований, их роль в диагностике и в выборе терапии.
8. Интерпретация результатов тестов.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, чтение результатов гемостазиологических методов исследования .

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач:

- выделите основные симптомы, сгруппируйте их в синдромы;
- оцените картину крови;
- для какой патологии характерны данные изменения?

Пример задачи с разбором по алгоритму

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

Время свертывания по Ли-Уайту: 15 мин.

I) Синдромы:

1. Sd. Суставной по типу артрита: резкие боли в правом коленном суставе после физической нагрузки, ограничение объема движений, сустав увеличен в объеме, горячий на ощупь, гиперемия кожи в области сустава, болезненность при движении.
2. Sd. Геморрагический: в анамнезе: часто беспокоят носовые кровотечения, кожные гематомы на нижних конечностях и туловище. Время свертывания по Ли-Уайту: 15 мин. (N-до 5 мин).

II) Ds: Гемофилия А средней степени тяжести. Гемартроз, острый синовит.

III) План дообследования:

1. АЧТВ повышено – более 37 сек., протромбиновое время (ПВ) – 11-15 сек., тромбиновое время 14-21 сек., концентрацию фибриногена - 3г/л., время кровотечения стандартизованным методом (по Дьюку) – 1-4 мин., протромбиновый индекс – 70% .
2. Определение активности FVIII (активность > 1 - ≤5%), активности FIX, ристоцетин кофакторной активности (активность фактора Виллебранда), активности FXI, активности FXII.
3. ИФА для определения специфического ингибитора (антитала класса IgG) к FVIII.?
4. Rg пораженного сустава.
5. УЗИ пораженного сустава.
6. Пункция сустава с посевом аспирата.

7. Определение группы крови и Rh.

IV) Лечение:

1. специфическая заместительная терапия концентратами FVIII

Гемоктин 50 МЕ/мл 10 мл. Из расчета (необходимая доза (МЕ) = масса тела (кг) × желаемый уровень повышения фактора VIII (20- 40%) × 0,5) в/в 2 раза в сутки до остановки кровотечения.

Профилактическое введение Гемоктина 40 МЕ/кг 3 раза в неделю.

2. Пункция сустава с аспирацией содержимого.

3. Гипотермия сустава 15-20 мин. Каждые 4 часа в течение первых суток.

3. Иммобилизация сустава до прекращения боли.

4. ЛФК пораженного сустава после прекращения боли.

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии:

ЗАДАЧА 1

Больной Р., 24 года обратился с жалобами на длительное носовое кровотечение.

Из анамнеза: около месяца назад перенес ОРВИ (принимал парацетамол), после чего на коже стали появляться мелкоточечные высыпания. 2 недели назад принимал парацетамол от головной боли и снова появились высыпания, а сегодня носовое кровотечение, которое не мог остановить самостоятельно.

Объективно: на коже лица, шеи, рук, грудной клетки – петехии, экхимозы различной величины. В носовых ходах тампоны пропитанные кровью. Со стороны органов дыхания, сердечно-сосудистой системы без особенностей. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены.

Общий анализ крови:

Гемоглобин – 82 г/л; Эритроциты – $3,8 \times 10^{12}/л$; Лейкоциты – $6,4 \times 10^9/л$; Тромбоциты – $15 \times 10^9/л$; СОЭ – 7 мм/ч. Время кровотечения – 10 мин., время свертывания крови – 5 мин.

При стерильной пункции в костном мозге увеличено количество мегакариоцитов, отшнуровка тромбоцитов не нарушена.

ЗАДАЧА 2

Больная К., 70 лет. Жалобы на общую слабость, утомляемость, сердцебиения, одышку при физической нагрузке, тошноту, отрыжку, тяжесть в эпигастрии. Признаки желудочной диспепсии около 15 лет. В последние полгода появились слабость, сердцебиения, одышка при нагрузке, онемение нижних конечностей. К врачам не обращалась.

Объективно: общее состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, легкая желтушность кожи и склер лимонного оттенка. Лицо одутловато. В легких везикулярное дыхание. Границы сердца расширены влево на 1 см, тоны сердца ритмичные, приглушены. Пульс – 90 вмин, АД – 130/80 мм рт. ст. Язык малинового цвета, сосочки сглажены. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1 см, селезенка не увеличена.

Общий анализ крови:

Гемоглобин – 70 г/л; Эритроциты – $32,9 \times 10^{12}/л$; Лейкоциты – $4,0 \times 10^9/л$; Тромбоциты – $187 \times 10^9/л$; СОЭ – 30 мм/ч, П/я нейтрофилы – 4%, с/я нейтрофилы – 60%, Лимфоциты – 30%, Моноциты – 6%, ретикулоциты – 1%. В мазке крови обнаружены гиперсегментированные нейтрофилы, тельца Жолли и кольца Кебота.

4. Задания для групповой работы

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Клинико-лабораторная диагностика нарушений коагуляционного гемостаза

- 1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.
- 2) Ответить на вопросы для самоконтроля:
 1. Коагуляционный гемостаз. Определение понятия, сущность.
 2. Виды нарушений.

3. Классификация.
4. Основные клинико-лабораторные признаки.
5. Алгоритм диагностического поиска.
6. Дифференциальная диагностика.
7. Показания для проведения исследований, их роль в диагностике и в выборе терапии.
8. Интерпретация результатов тестов.

Проверить свои знания с использованием тестового контроля:

1. Какие лабораторные тесты оценивают коагуляционный гемостаз?
 - 1) длительность кровотечения;
 - 2) время свертывания по Ли – Уайту;
 - 3) протромбиновое время;
 - 4) АПТВ.
2. О чем может свидетельствовать тест активированного частичного тромбопластинового времени?
 - 1) О состоянии клеточного гемостаза
 - 2) О состоянии плазменного гемостаза
 - 3) О передозировке варфарина
 - 4) О гиперфибринолизе
3. Нормальное содержание количества тромбоцитов в крови ?
 - А) $150 - 450 \cdot 10^9$
 - Б) $500 - 900 \cdot 10^9$
 - В) $15 - 40 \cdot 10^9$
 - Г) $4 - 5 \cdot 10^9$
4. Внутренний путь коагуляционного гемостаза начинается с:
 - А) активации протромбина;
 - Б) выделения тромбопластина;
 - В) активации контактного фактора (XII);
 - Г) активации протромбиназы;
 - Д) активации тромбоцитов.
5. Какие лабораторные тесты оценивают внутренний механизм свертывания?
 - А) длительность кровотечения;
 - Б) время свертывания по Ли – Уайту;
 - В) протромбиновое время;
 - Г) АПТВ.
6. При какой патологии имеет место резкое удлинение АПТВ?
 - А) гемофилии;
 - Б) тромбоцитопатии;
 - В) тромбоцитопении;
 - Г) геморрагическом васкулите.
7. Выберите наиболее характерный признак гемофилии А:
 - А) удлинение времени кровотечения;
 - Б) удлинение АПТВ;
 - В) удлинение тромбинового времени;
 - Г) удлинение протромбинового времени;
 - Д) снижение концентрации фибриногена.

8. Внешний механизм коагуляционного гемостаза начинается с:

- А) активации протромбина;
- Б) выделения тромбопластина;
- В) активации контактного фактора (XII);
- Г) активации протромбиназы;
- Д) активации тромбоцитов.

9. Какие лабораторные тесты оценивают внешний механизм свертывания крови?

- А) длительность кровотечения;
- Б) время свертывания по Ли – Уайту;
- В) протромбиновое время;
- Г) АПТВ.

10. Третья стадия коагуляционного гемостаза заканчивается образованием:

- А) протромбиназы;
- Б) тромбина;
- В) фибрина;
- Г) плазмينا.

Эталоны:

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

Решить ситуационные задачи (прилагаются).

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.

ЗАДАЧА 1.

Больной 16 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.

Женщина 25 лет обратилась к гинекологу с жалобами на обильные менструации со сгустками, по 5-6 дней в течение последних 2 лет, слабость, головокружение, сонливость, снижение аппетита. Усиление менструации отмечает на фоне механического контрацептива (спирали). При обследовании у гинеколога – патологии не выявлено. В общем анализе крови обнаружены изменения: Нб – 76 г/л, эритроциты – $3,6 \times 10^{12}/л$, ретикулоциты – 1%, MCV – 72 фл, MCH – 23 пг, лейкоциты – $6,0 \times 10^9/л$, тромбоциты – $220 \times 10^9/л$, СОЭ – 20 мм/ч, палочкоядерные нейтрофилы – 4%, с/я – 63%, лимфоциты – 28%, эозинофилы – 1%, моноциты – 4%.

4) Подготовить реферат: «Наследственные и приобретенные коагулопатии».

5) Подготовить аннотацию научной статьи по теме: «Результаты инновационной диагностики болезни Виллебранда».

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 в 2-х т.	под ред. Н.А. Мухина.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	40	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под ред. Н.Н. Мамаева	Спб: СпецЛит, 2011	10	не имеется
3	Руководство по гематологии в 3-х томах	Под ред. Воробьева А.И.	М.: Медицина, 2005	4	не имеется
4	Клиническая лабораторная диагностика : учеб. пособие	Кишкун, А. А.	М. : "ГЭОТАР-Медиа", 2010	4	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.	Апластическая анемия	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2011	43	ЭБС Кировского ГМУ
2.	Железодефицитная анемия	Загоскина Т.П. Лучинин А.С.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2007.	0	ЭБС Кировского ГМУ
3.	Острые лейкозы у взрослых	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2012	0	ЭБС Кировского ГМУ
4	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова, Р. Р.	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015		ЭБС «Консультант студента»

Раздел 4. Клинико-лабораторная диагностика гемостазиопатий

Тема 4.3. Клинико-лабораторная диагностика нарушений противосвёртывающей системы и системы фибринолиза.

Цель занятия: освоение основных профессиональных навыков определения и интерпретации клинико-лабораторных параметров у больных при нарушениях противосвёртывающей системы и системы фибринолиза, развитие основ клинического мышления, ознакомление с элементами медицинской этики и деонтологии.

Задачи:

1. Изучить этапы обследования больных и основные синдромы при нарушениях противосвёртывающей системы и системы фибринолиза».
2. Рассмотреть клинико-лабораторную диагностику при данной патологии
3. Освоить стандартные и инновационные методы диагностики патологий, обусловленных нарушениями противосвёртывающей системы и системы фибринолиза».

Обучающийся должен знать:

1. До изучения темы (базисные знания):
 - основные диагностические критерии геморрагического синдрома;
 - системы гемокоагуляции и фибринолиза;
 - этапы процесса коагуляции;
 - компоненты, принимающие участие в процессе коагуляции.
2. После изучения темы:
 - понятие системы гемостаза и принципы работы ее ключевых механизмов;
 - определение, виды и диагностические критерии геморрагического синдрома, тромбозов, тромбоэмболий
 - этиологию, патогенез, клинику и диагностику основных видов тромбофилий;
 - основные этапы диагностического поиска различных видов тромбофилий;
 - методы исследования противосвертывающей системы гемостаза и системы фибринолиза, их принципы и ключевые этапы проведения тестов

Обучающийся должен уметь:

1. студент должен уметь провести общий осмотр больного с нарушениями противосвертывающей системы гемостаза и системы фибринолиза.
2. пользоваться алгоритмом диагностического поиска заболеваний связанными с нарушениями противосвертывающей системы гемостаза и системы фибринолиза.
3. применять стандартные и инновационные методы диагностики нарушений противосвертывающей системы гемостаза и системы фибринолиза.
4. определять прогноз и эффективность терапии при нарушениях противосвертывающей системы гемостаза и системы фибринолиза.

Обучающийся должен овладеть навыками:

1. студент должен владеть методом расспроса и осмотра больных с нарушениями. противосвертывающей системы гемостаза и системы фибринолиза.
2. должен владеть методикой обследования пациентов с нарушениями противосвертывающей системы гемостаза и системы фибринолиза.
3. культурой общения с больными с нарушениями противосвертывающей системы гемостаза и системы фибринолиза.
4. прогнозирования и оценки результатов лечения заболеваний связанных с нарушениями противосвертывающей системы гемостаза и системы фибринолиза.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

Клинико-лабораторная диагностика нарушений противосвёртывающей системы и системы фибринолиза.

1. Ответить на вопросы по теме занятия:
 1. Противосвёртывающая система и система фибринолиза. Определение понятия, сущность.
 2. Виды нарушений.
 3. Классификация.
 4. Основные клинико-лабораторные признаки.

5. Алгоритм диагностического поиска.
6. Дифференциальная диагностика.
7. Показания для проведения исследований, их роль в диагностике и в выборе терапии.
8. Интерпретация результатов тестов.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, чтение результатов гемостазиологических методов исследования.

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач:

- выделите основные симптомы, сгруппируйте их в синдромы;
- оцените картину крови;
- для какой патологии характерны данные изменения?

2) Пример задачи с разбором по алгоритму

Задача 1.

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 и эталон ответа к задаче

Синдромы:

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

Анемический синдром (снижение гемоглобина).

Диагноз: Первичная иммунная тромбоцитопения.

Дополнительные методы исследования:

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

Лечение:

1. Глюкокортикостероиды:
 - 1) Преднизолон в таблетках 5 мг – 2+ 2 +1 таблетки
 - 2) Аскору́тин по 1 таблетке 3 раза в день.

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии:

ЗАДАЧА 1

Больной Р., 24 года обратился с жалобами на длительное носовое кровотечение.

Из анамнеза: около месяца назад перенес ОРВИ (принимал парацетамол), после чего на коже стали появляться мелкоточечные высыпания. 2 недели назад принимал парацетамол от головной боли и снова появились высыпания, а сегодня носовое кровотечение, которое не мог остановить самостоятельно.

Объективно: на коже лица, шеи, рук, грудной клетки – петехии, экхимозы различной величины. В носовых ходах тампоны пропитанные кровью. Со стороны органов дыхания, сердечно-сосудистой системы без особенностей. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены.

Общий анализ крови:

Гемоглобин – 82 г/л; Эритроциты – $3,8 \times 10^{12}$ /л; Лейкоциты – $6,4 \times 10^9$ /л; Тромбоциты – 15×10^9 /л; СОЭ – 7 мм/ч. Время кровотечения – 10 мин., время свертывания крови – 5 мин.

При стерильной пункции в костном мозге увеличено количество мегакариоцитов, отшнуровка тромбоцитов не нарушена.

ЗАДАЧА 2

Больная К., 70 лет. Жалобы на общую слабость, утомляемость, сердцебиения, одышку при физической нагрузке, тошноту, отрыжку, тяжесть в эпигастрии. Признаки желудочной диспепсии около 15 лет. В последние полгода появились слабость, сердцебиения, одышка при нагрузке, онемение нижних конечностей. К врачам не обращалась.

Объективно: общее состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, легкая желтушность кожи и склер лимонного оттенка. Лицо одутловато. В легких везикулярное дыхание. Границы сердца расширены влево на 1 см, тоны сердца ритмичные, приглушены. Пульс – 90 вмин, АД – 130/80 мм рт. ст. Язык малинового цвета, сосочки сглажены. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1 см, селезенка не увеличена.

Общий анализ крови:

Гемоглобин – 70 г/л; Эритроциты – $32,9 \times 10^{12}$ /л; Лейкоциты – $4,0 \times 10^9$ /л; Тромбоциты – 187×10^9 /л; СОЭ – 30 мм/ч, П/я нейтрофилы – 4%, с/я нейтрофилы – 60%, Лимфоциты – 30%, Моноциты – 6%, ретикулоциты – 1%. В мазке крови обнаружены гиперсегментированные нейтрофилы, тельца Жолли и кольца Кебота.

4. Задания для групповой работы

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Клинико-лабораторная диагностика нарушений противосвёртывающей системы и системы фибринолиза.

- 1) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.
- 2) Ответить на вопросы для самоконтроля:
 1. Противосвёртывающая система и система фибринолиза. Определение понятия, сущность.
 2. Виды нарушений.
3. Классификация.
4. Основные клинико-лабораторные признаки.
5. Алгоритм диагностического поиска.
6. Дифференциальная диагностика.
7. Показания для проведения исследований, их роль в диагностике и в выборе терапии.
8. Интерпретация результатов тестов.

Проверить свои знания с использованием тестового контроля:

1. Укажите диагностический признак гемофилии:

- А) снижение фибриногена
- Б) удлинение времени кровотечения
- В) удлинение времени свертывания крови
- Г) снижение протромбинового показателя
- Д) снижение количества тромбоцитов

2. Нарушение тромбоцитарно-сосудистого гемостаза можно выявить при определении:

- А) времени кровотечения
- Б) количества фибриногена
- В) времени свертывания крови
- Г) количества эритроцитов
- Д) фактора Хагемана

3. Если у больного имеется гематомный тип кровоточивости и поражение опорно-двигательного аппарата, то следует заподозрить:

- А) геморрагический васкулит
- Б) болезнь Верльгоффа
- В) тромбоцитопатию
- Г) гемофилию
- Д) ДВС синдром

4. К геморрагическим диатезам, обусловленным нарушением коагуляционного гемостаза, относятся:

- А) болезнь Верльгоффа
- Б) болезнь Боткина
- В) гемофилия
- Г) микросфероцитоз

5. Петехии – это:

- А) расширения капилляров
- Б) отложения гемосидерина в подкожножировой клетчатке
- В) обширные гематомы
- Г) геморрагические пятна на коже округлой формы диаметром 1-2 мм
- Д) геморрагические пятна неправильной формы диаметром 3-4 мм

6. Укажите тип кровоточивости характерный для тромбоцитопении:

- А) гематомный;
- Б) петехиально-пятнистый (микроциркуляторный, синячковый);
- В) смешанный микроциркуляторно-гематомный (синячково-гематомный);
- Г) васкулитно-пурпурный;
- Д) ангиоматозный.

7. Выберите наиболее характерный признак гемофилии А:

- А) удлинение времени кровотечения;

- Б) удлинение АПТВ;
- В) удлинение тромбинового времени;
- Г) удлинение протромбинового времени;
- Д) снижение концентрации фибриногена.

8. Внешний механизм коагуляционного гемостаза начинается с:

- А) активации протромбина;
- Б) выделения тромбопластина;
- В) активации контактного фактора (XII);
- Г) активации протромбиназы;
- Д) активации тромбоцитов.

9. Выберите наиболее характерный признак для тромбоза:

- А) удлинение времени кровотечения;
- Б) удлинение АПТВ;
- В) удлинение тромбинового времени;
- Г) удлинение протромбинового времени;
- Д) снижение концентрации фибриногена.

10. Третья стадия коагуляционного гемостаза заканчивается образованием:

- А) протромбиназы;
- Б) тромбина;
- В) фибрина;
- Г) плазмينا.

Эталоны:

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

Решить ситуационные задачи (прилагаются).

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.

ЗАДАЧА 1.

Больной 49 лет обратился с жалобами на резкую слабость, потливость, боли в горле при глотании, кровоточивость десен. Считает себя больным в течение последних 2 месяцев. Кожные покровы бледные, петехии на нижних конечностях. Периферические лимфоузлы не увеличены. Зев гиперемирован, отмечаются язвенно-некротические налеты на миндалинах. Гиперплазия, цианоз десен. Тоны сердца ритмичные, приглушены, ЧСС – 86 в мин, АД – 120/70. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный. Селезенка выступает на 2 см из под края реберной дуги. Температура 37,5°C. ОАК: НЬ-68 г/л, лейкоциты - 45 тыс., тромбоциты – 30x10⁹/л, миелобласты - 42 %, п/я – 2%, с/я – 28%, эозинофилы – 4%, лимфоцитов – 21%, моноцитов – 3%, СОЭ - 47 мм/час.

ЗАДАЧА 2.

Больной К., 23 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. – 95x10⁹/л, СОЭ – 18 мм/ч, лейкоциты – 3,8x10⁹/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.

4) Подготовить реферат: «Роль фибринолиза в системе гемостаза».

5) Подготовить аннотацию научной статьи по теме: «Молекулярно-генетические методы исследования наследственных факторов риска тромбофилий».

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 в 2-х т.	под ред. Н.А. Мухина.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	40	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под. ред. Н.Н. Мамаева	Спб: СпецЛит, 2011	10	не имеется
3	Руководство по гематологии в 3-х томах	Под ред. Воробьева А.И.	М.: Медицина, 2005	4	не имеется
4	Клиническая лабораторная диагностика : учеб. пособие	Кишкун, А. А.	М. : "ГЭОТАР-Медиа", 2010	4	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.	Апластическая анемия	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2011	43	ЭБС Кировского ГМУ
2.	Железодефицитная анемия	Загоскина Т.П. Лучинин А.С.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2007.	0	ЭБС Кировского ГМУ
3.	Острые лейкозы у взрослых	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2012	0	ЭБС Кировского ГМУ

4	Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра	Кильдиярова, Р. Р.	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015		ЭБС «Консультант студента»
---	--	--------------------	-------------------------	--	----------------------------

Раздел 4. Клинико-лабораторная диагностика гемостазиопатий

Тема 4.4. Клинико-лабораторное мониторирование эффективности терапии заболеваний системы крови.

Цель занятия: освоение основных профессиональных навыков определения и интерпретации клинико-лабораторных параметров у больных с заболеваниями крови в процессе терапии и после окончания лечения; развитие основ клинического мышления, ознакомление с элементами медицинской этики и деонтологии.

Задачи:

1. Изучить этапы обследования больных и основные синдромы у больных с заболеваниями крови в процессе терапии и после окончания лечения.
2. Освоить методы исследования пациентов с заболеваниями крови в период терапии и после ее окончания с целью оценки эффективности лечения.

Обучающийся должен знать:

3. до изучения темы (базисные знания): нормальную схему кроветворения, регуляцию гемопоза, образование и функции эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, нормальную гемограмму, изменения количественного и качественного состава эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, свертывающую систему крови и принципы ее нарушения.
4. После изучения темы:
 - определение понятия «мониторирование терапии»
 - побочные действия терапии и осложнения
 - алгоритм диагностики осложнений заболеваний системы крови.
 - методы исследования для мониторинга терапии при заболеваниях крови
 - определение прогноза течения и оценка эффективности лечения заболеваний крови

Обучающийся должен уметь:

1. квалифицированно проводить расспрос и общее обследование больного в процессе терапии
2. квалифицированно толковать результаты клинических, лабораторно-инструментальных методов обследования больных в процессе терапии и после ее окончания
3. диагностировать осложнения заболеваний системы крови.
4. диагностировать побочные действия терапии заболеваний системы крови.
5. грамотно интерпретировать данные морфологических, иммунологических, молекулярно-генетических исследований
6. Оценивать прогноз и определять эффективность лечения

Обучающийся должен овладеть навыками:

1. студент должен владеть методом расспроса и осмотра больных в процессе терапии и после ее окончания.
2. должен владеть методикой обследования пациентов в процессе терапии и после ее окончания
3. культурой общения с больными в процессе терапии и после ее окончания
4. прогнозирования и оценки результатов лечения заболеваний системы крови.

Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:

Иммунологические методы исследования злокачественных лимфом, острых и хронических лейкозов.

1. Ответить на вопросы по теме занятия

5. Структурно-функциональная характеристика иммунной системы при лимфомах, острых и хронических лейкозах.
6. Значение серологических, иммунофенотипических исследований при лимфомах, острых и хронических лейкозах.
7. Состояние иммунологической реактивности организма у больных при лимфомах, острых и хронических лейкозах.
8. Методы оценки, интерпретация результатов.

2. Практическая работа.

Выполнение практических заданий: клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, чтение результатов исследования в процессе терапии

3. Решить ситуационные задачи

1) Алгоритм разбора задач:

- выделите основные симптомы, сгруппируйте их в синдромы;
- оцените картину крови;
- для какой патологии характерны данные изменения?

Пример задачи с разбором по алгоритму

Задача 1.

Больная 34 года, жалобы на выраженную слабость, потливость, повышение температуры до 38 последние 2 недели, не управляемую жаропонижающими и противовирусными средствами, увеличение шейных л/у с 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 $12 \times 10^9/л$; тромбоциты $240 \times 10^9/л$; СОЭ 47 мм/ч; п/я нейтрофилы- 7%, с/я нейтрофилы 74%; эозинофилы 2%; лимфоциты 12%; 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.

Алгоритм решения и эталон ответа к задаче

Синдромы:

4. Синдром опухолевой пролиферации (лимфопротиперации: увеличение л/у, спленомегалия).
5. Синдром интоксикации (лихорадка, слабость, потливость, СОЭ 47 мм/ч).
6. Синдром вторичного иммунодефицита (лимфопения).

Диагноз: Злокачественная лимфома, de novo

Дополнительные методы обследования:

6. Биопсия шейного лимфатического узла.

7. Пункция грудины (миелограмма).

8. Иммуногистохимия.

9. Молекулярно-биологический анализ.

10. Биохимия крови (билирубин, АЛТ, АСТ, ЛДГ, СРБ, креатенин, общий белок).

Окончательный диагноз: Лимфома Ходжкина, впервые выявленная, стадия III стадия.

Лечение:

3. Базисная терапия:

химиотерапия (цитостатиками), индукция ремиссии по программе: VACOPP.

4. Сопроводительная терапия:

дезинтоксикационная терапия; аллопуринол.

3) Задачи для самостоятельного разбора на занятии:

Задача 1.

Больной В., 17 лет, поступил в отделение с жалобами на слабость, распирающую боль в голеностопных суставах, повышение температуры.

Анамнез заболевания: ОРВИ 3-4 раза в год.

Объективно: состояние при поступлении тяжелое: пациент вялый, кожа бледная. Явления язвенно-некротического стоматита. Кожные покровы чистые, бледные. Отмечается увеличение шейных, подмышечных и паховых лимфатических узлов до 1-2 см в диаметре. В легких жесткое дыхание. Тоны сердца ритмичные, выслушивается средней интенсивности систолический шум на верхушке, в V точке. Живот увеличен в размере. Печень по Курлову 10*9*8 см. Селезенка выступает из-под края левой реберной дуги на 3 см. Симптом поколачивания отрицательный. Стул и диурез в норме.

Гемограмма: эритроциты $2,5 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 72 г/л, ретикулоциты 0,6%, тромбоциты $130 \times 10^9/л$, лейкоциты $18 \times 10^9/л$, эозинофилы 1%, п/я 1%, с/я 2%, лимфоциты 70%, моноциты 3%, бластные клетки 23%, СОЭ 34 мм/час.

Миелограмма: костный мозг повышенной клеточности, мноморфный – $600 \times 10^9/л$, гиперплазия лимфоедного ряда за счёт лимфобластных элементов - 85%, гранулоцитарный, эритроцитарный и мегакариоцитарный ростки угнетены.

Задача 2.

Больной К., 63 лет, жалуется на головные боли, шум в ушах, одышку при физической нагрузке. При осмотре кожные покровы лица и шеи гиперимированы. Цианоз губ. Инъецированность склер. Периферические лимфоузлы не увеличены. Тоны сердца ритмичные, приглушены. АД 170/100 мм рт. ст. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Живот мягкий безболезненный. Размеры печени – 11x9x8, селезенка – на 3 см ниже левой реберной дуги. ОАК: Нб – 189 г/л, эр – $6,4 \times 10^9/л$, лейкоциты – $14 \times 10^9/л$, тромбоциты – $700 \times 10^9/л$, СОЭ – 3 мм/ч, п/я – 4%, с/я – 80%, лимфоциты – 10%, моноциты – 4%, эозинофилы – 2%.

4. Задания для групповой работы

Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:

Иммунологические методы исследования злокачественных лимфом, острых и хронических лейкозов.

- 3) Ознакомиться с теоретическим материалом по теме занятия с использованием конспектов лекций и рекомендуемой учебной литературы.
- 4) Ответить на вопросы для самоконтроля:
5. Структурно-функциональная характеристика иммунной системы при лимфомах, острых и хронических лейкозах.
6. Значение серологических, иммунофенотипических исследований при лимфомах, острых и хронических лейкозах.
7. Состояние иммунологической реактивности организма у больных при лимфомах, острых и хронических лейкозах.
8. Методы оценки, интерпретация результатов.

Проверить свои знания с использованием тестового контроля:

1. Для острого нелимфобластного лейкоза характерны следующие цитохимические реакции в бластных клетках:

- А. диффузное распределение гликогена
- Б. гранулярное распределение гликогена
- В. положительная реакция с суданом
- Г. отрицательная реакция с суданом
- Д. положительная реакция с миелопероксидазой
- Е. отрицательная реакция с миелопероксидазой

2. При синдроме угнетения ростков кроветворения при острых лейкозах наблюдается:

- А. гипохромная анемия
- Б. нормо-гиперхромная анемия
- В. иммунный гемолиз
- Г. тромбоцитопения

3. Для какого варианта острого лейкоза характерно раннее возникновение ДВС-синдрома:

- А. острый миелобластный лейкоз
- Б. острый лимфобластный лейкоз
- В. острый промиелоцитарный лейкоз
- Г. острый монобластный лейкоз
- Д. острый эритромиелоз

4. Что является критерием полной клинико-гематологической ремиссии при остром лейкозе:

- А. количество бластов в стерильном пунктате менее 5%
- Б. количество бластов в стерильном пунктате менее 2%
- В. уровень гемоглобина ≥ 100 г/л
- Г. уровень гемоглобина > 120 г/л
- Д. уровень тромбоцитов $> 50 \times 10^9$ /л

5. Костномозговая ремиссия острого лейкоза подтверждается при наличии в костном мозге:

- А. менее 30% бластов
- Б. менее 5% бластов
- В. отсутствием бластов

6. Если у больного 17 лет увеличены лимфатические узлы, в периферической крови лейкоцитоз $20 \times 10^9/\text{л}$, лимфобласты 70%, то следует предположить наличие
- А. острого лимфобластного лейкоза
 - Б. хронического лимфолейкоза
 - В. лимфомаходжкина
7. Субстратом опухоли при хроническом лейкозе являются:
- А. зрелые клетки
 - Б. незрелые клетки
8. При какой из перечисленных неходжкинских лимфом наиболее часто встречаются экстрано-дальные поражения?
- А. диффузная крупноклеточная лимфома
 - Б. фолликулярная лимфома
 - В. лимфома маргинальной зоны
 - Г. лимфома мантийной зоны
 - Д. фолликулярная лимфома
9. Для диагностики множественной миеломы применяется:
- А. стерильная пункция
 - Б. трепанобиопсия подвздошной кости
 - В. определение м-градиента и уровня иммуноглобулинов
 - Г. рентгенологическое исследование плоских костей
 - Д. определение количества плазматических клеток в периферической крови
10. При множественной миеломе:
- А. имеется поликлональная иммуноглобулинопатия
 - Б. имеется моноклональная иммуноглобулинопатия
 - В. имеется гипопропротеинемия
 - Г. имеется моноклональная протеинурия

Эталоны:

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

Решить ситуационные задачи (прилагаются).

Алгоритм разбора задач:

7. Выделите основные симптомы, сгруппируйте их в синдромы.
8. Предварительный диагноз с обоснованием по критериям.
9. Дополнительные методы обследования и ожидаемые результаты.
10. Дифференциальный диагноз и окончательный диагноз.
11. Лечение данного больного.
12. Прогноз, диспансеризация.

ЗАДАЧА 1.

Больная 20 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 70-150).

ЗАДАЧА 2.

Больной К., 50 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.

4) Подготовить реферат

Тема реферата: «Причины нарушения лимфопоэза»

5) Подготовить аннотацию научной статьи по теме: «Факторы прогноза при нарушении мегакариопоэза»

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 в 2-х т.	под ред. Н.А. Мухина.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	40	ЭБС «Консультант студента»
2	Гематология: руководство для врачей	Под. ред. Н.Н. Мамаева	Спб: СпецЛит, 2011	10	не имеется
3	Руководство по гематологии в 3-х томах	Под ред. Воробьева А.И.	М.: Медицина, 2005	4	не имеется
4	Клиническая лабораторная диагностика : учеб. пособие	Кишкун, А. А.	М. : "ГЭОТАР-Медиа", 2010	4	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.	Апластическая анемия	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2011	43	ЭБС Кировского ГМУ

Составитель: Загоскина Т.П.

Зав. кафедрой Б.Ф. Немцов

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ
образовательное учреждение высшего образования
«Кировский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра госпитальной терапии

Приложение Б к рабочей программе дисциплины (модуля)

ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА

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

«Клинико-лабораторная диагностика заболеваний системы крови»

Специальность 31.05.01 Лечебное дело

Направленность (профиль) ОПОП - Лечебное дело

1. Перечень компетенций с указанием этапов их формирования в процессе освоения образовательной программы

Код компетенции	Содержание компетенции	Результаты обучения			Разделы дисциплины, при освоении которых формируется компетенция	Номер семестра, в котором формируется компетенция
		Знать	Уметь	Владеть		
ОПК-5	способностью и готовностью анализировать результаты собственной деятельности для предотвращения профессиональных ошибок.	31. Принципы доказательной медицины; дисциплинарную, административную, уголовную ответственность медицинских работников.	У1. Осуществлять поиск решения профессиональных задач с использованием теоретических знаний и практических умений; предотвращать возможные врачебные ошибки.	В1. Способами совершенствования профессиональной деятельности.	Разделы 1-4	5 семестр
ОПК-6	готовностью к ведению медицинской документации	31. Правила ведения типовой учетно-отчетной медицинской документации в медицинских организациях. Нормативно-правовую документацию, принятую в здравоохранении.	У1. Использовать в профессиональной деятельности нормативно-правовую документацию.	В1. Современной техникой оформления и ведения медицинской документации.	Разделы 1-4	5 семестр
ПК-2	способностью и готовностью к проведению	31. Знать принципы диспансерного наблюдения раз-	У1. Участвовать в организации и оказании лечебно-	В1. Методами ведения медицинской учётно-	Разделы 1-4	5 семестр

	профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения	личных возраст-но-половых и социальных групп населения, реабилитацию пациентов	профилактической помощи и реабилитационной помощи	отчётной документации в медицинских организациях по вопросам профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществления диспансерного наблюдения		
ПК-5	готовностью к сбору и анализу жалоб пациента, данных его анамнеза, результатов осмотра, лабораторных, инструментальных, патолого-анатомических и иных исследований в целях распознавания состояния или установления факта наличия или отсутствия заболевания.	32. Современные методы клинического, лабораторного, инструментального обследования больных. Понятия этиологии, патогенеза, морфогенеза болезни, нозологии, принципы классификации болезней, основные понятия общей нозологии. Функциональные основы болезней и патологических процессов, их причины, основные механизмы развития, проявления и исходы типовых патологических процессов, нарушений функций органов и систем.	У2. Анализировать клинические, лабораторные и функциональные показатели жизнедеятельности здорового и больного организма с учетом возрастных особенностей. Определять функциональные, лабораторные признаки основных патологических процессов и состояний.	В2. Алгоритмом постановки предварительного диагноза на основании результатов лабораторного, инструментального обследования пациентов; интерпретацией результатов лабораторных, инструментальных методов диагностики.	Разделы 1-4	5 семестр
ПК-6	способностью к определению у пациентов основных патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пере-	31. Причины возникновения и патогенетические механизмы развития основных клинических симптомов, синдромов при заболеваниях внутренних органов; правила проведения клинического, лабораторного и инструментального обследования, классификацию заболеваний в соответствии с МКБ X и клиническими классификациями.	У1. Проводить опрос, общий и локальный осмотр пациента с применением общеклинических методов диагностики (пальпация, перкуссия, аускультация и т.п.), оценивать состояние пациента для принятия решения о необходимости оказания медицинской помощи; поставить предварительный и окончательный диагноз, наметить	В1. Навыками составления плана диагностических мероприятий для уточнения диагноза в соответствии с установленными стандартами; проведения дифференциального диагноза; интерпретации результатов лабораторных, инструментальных и специфических методов диагностики, формулировки клинического диагноза.	Разделы 1-4	5 семестр

	смотра		объем необходимых лабораторно-инструментальных исследований.			
		<p>32. Классификацию заболеваний внутренних органов в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.</p> <p>Клиническую картину, особенности течения и возможные осложнения наиболее распространенных заболеваний, протекающих в типичной форме у различных возрастных групп;</p> <p>Критерии диагноза различных заболеваний;</p> <p>Клиническую картину (симптомы и синдромы), осложнения, критерии диагноза инфекционных заболеваний</p>	У.2. Наметить объем дополнительных исследований в соответствии с прогнозом болезни, для уточнения диагноза и получения достоверного результата.	В2. Методами общеклинического обследования; интерпретацией результатов лабораторных, инструментальных методов диагностики; основными врачебными диагностическими и лечебными мероприятиями, алгоритмом развернутого клинического диагноза.	Разделы 1-4	

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

Показатели оценивания	Критерии и шкалы оценивания				Оценочное средство	
	Неудовлетворительно/ не зачтено	Удовлетворительно/ зачтено	Хорошо/ зачтено	Отлично/ зачтено	для текущего контроля	для промежуточной аттестации
ОПК-5 (1)						
Знать	Фрагментарные знания по принципам доказательной медицины; дисциплинарной, административ-	Общие, но не структурированные знания по принципам доказательной меди-	Сформированные, но содержащие отдельные пробелы знания по	Сформированные систематические знания по принципам доказательной	собеседование, решение	тест

	ной, уголовной ответственности медицинских работников.	цины; дисциплинарной, административной, уголовной ответственности медицинских работников.	принципам доказательной медицины; дисциплинарной, административной, уголовной ответственности медицинских работников.	медицины; дисциплинарной, административной, уголовной ответственности медицинских работников.	ситуационных задач	
Уметь	Частично освоенное умение осуществлять поиск решения профессиональных задач с использованием теоретических знаний и практических умений; предотвращать возможные врачебные ошибки.	В целом успешное, но не систематически осуществляемое умение осуществлять поиск решения профессиональных задач с использованием теоретических знаний и практических умений; предотвращать возможные врачебные ошибки.	В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы умение осуществлять поиск решения профессиональных задач с использованием теоретических знаний и практических умений; предотвращать возможные врачебные ошибки.	Сформированное умение осуществлять поиск решения профессиональных задач с использованием теоретических знаний и практических умений; предотвращать возможные врачебные ошибки.	реферат	собеседование, решение ситуационных задач
Владеть	Фрагментарное применение навыков совершенствования профессиональной деятельности.	В целом успешное, но не систематическое применение навыков совершенствования профессиональной деятельности.	В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы применение навыков совершенствования профессиональной деятельности.	Успешное и систематическое применение навыков совершенствования профессиональной деятельности	устный опрос	Применение практических навыков
ОПК-6 (1)						
Знать	Фрагментарные знания по правилам ведения типовой учетно-отчетной медицинской документации в медицинских организациях. Нормативно-правовой документации, принятой в здравоохранении.	Общие, но не структурированные знания по правилам ведения типовой учетно-отчетной медицинской документации в медицинских организациях. Нормативно-правовой документации, принятой в здравоохранении.	Сформированные, но содержащие отдельные пробелы знания по правилам ведения типовой учетно-отчетной медицинской документации в медицинских организациях. Нормативно-	Сформированные систематические знания по правилам ведения типовой учетно-отчетной медицинской документации в медицинских организациях. Нормативно-правовой доку-	устный опрос	тест

		нении.	правовой документации, принятую в здравоохранении.	ментации, принятую в здравоохранении.		
Уметь	Частично освоенное умение использовать в профессиональной деятельности нормативно-правовую документацию.	В целом успешное, но не систематически осуществляемое умение использовать в профессиональной деятельности нормативно-правовую документацию.	В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы умение использовать в профессиональной деятельности нормативно-правовую документацию.	Сформированное умение использовать в профессиональной деятельности нормативно-правовую документацию.	реферат	собеседование, решение ситуационных задач
Владеть	Фрагментарное применение навыков оформления современной техникой и ведения медицинской документации.	В целом успешное, но не систематическое применение навыков оформления современной техникой и ведения медицинской документации.	В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы применение навыков оформления современной техникой и ведения медицинской документации.	Успешное и систематическое применение навыков оформления современной техникой и ведения медицинской документации.	устный опрос	Применение практических навыков
ПК-2 (1)						
Знать	Фрагментарные знания по принципам диспансерного наблюдения различных возрастно-половых и социальных групп населения, реабилитацию пациентов	Общие, но не структурированные знания по принципам диспансерного наблюдения различных возрастно-половых и социальных групп населения, реабилитацию пациентов	Сформированные, но содержащие отдельные пробелы знания по принципам диспансерного наблюдения различных возрастно-половых и социальных групп населения, реабилитацию пациентов	Сформированные систематические знания по принципам диспансерного наблюдения различных возрастно-половых и социальных групп населения, реабилитацию пациентов	устный опрос	тест
Уметь	Частично освоенное умение организации и оказания лечебно-профилактической помощи и реабилитационной помощи	В целом успешное, но не систематически осуществляемое умение организации и оказания лечебно-профилактической помощи и реабили-	В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы в умении организации и оказания лечебно-	Сформированное умение организации и оказания лечебно-профилактической помощи и реабилитац-	реферат	собеседование, решение ситуаци-

		литационной помощи	профилактической помощи и реабилитационной помощи	онной помощи		ационных задач
Владеть	Фрагментарное применение навыков ведения медицинской учётно-отчётной документации в медицинских организациях по вопросам профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществления диспансерного наблюдения	В целом успешное, но не систематическое применение навыков ведения медицинской учётно-отчётной документации в медицинских организациях по вопросам профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществления диспансерного наблюдения	В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы применение навыков ведения медицинской учётно-отчётной документации в медицинских организациях по вопросам профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществления диспансерного наблюдения	Успешное и систематическое применение навыков ведения медицинской учётно-отчётной документации в медицинских организациях по вопросам профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществления диспансерного наблюдения	устный опрос	применение практических навыков

ПК-5 (2)

Знать	Фрагментарные знания по современным методам клинического, лабораторного, инструментального обследования больных. Понятия этиологии, патогенеза, морфогенеза болезни, нозологии, принципы классификации болезней, основные понятия общей нозологии. Функциональные основы болезней и патологических процессов, их причины, основные механизмы развития, проявления и исходы типовых патологических процессов, нарушений функций органов и систем.	Общие, но не структурированные знания по современным методам клинического, лабораторного, инструментального обследования больных. Понятия этиологии, патогенеза, морфогенеза болезни, нозологии, принципы классификации болезней, основные понятия общей нозологии. Функциональные основы болезней и патологических процессов, их причины, основные механизмы развития, проявления и исходы типовых патологических	Сформированные, но содержащие отдельные пробелы знания по современным методам клинического, лабораторного, инструментального обследования больных. Понятия этиологии, патогенеза, морфогенеза болезни, нозологии, принципы классификации болезней, основные понятия общей нозологии. Функциональные основы	Сформированные систематические знания по современным методам клинического, лабораторного, инструментального обследования больных. Понятия этиологии, патогенеза, морфогенеза болезни, нозологии, принципы классификации болезней, основные понятия общей нозологии. Функциональные основы болезней и патологических процессов, их причины, ос-	устный опрос, решение ситуационных задач	тест
-------	--	--	--	--	--	------

		процессов, нарушений функций органов и систем.	болезней и патологических процессов, их причины, основные механизмы развития, проявления и исходы типовых патологических процессов, нарушений функций органов и систем.	новные механизмы развития, проявления и исходы типовых патологических процессов, нарушений функций органов и систем.		
Уметь	Частично освоенное умение анализировать клинические, лабораторные и функциональные показатели жизнедеятельности здорового и больного организма с учетом возрастных особенностей. Определять функциональные, лабораторные признаки основных патологических процессов и состояний.	В целом успешное, но не систематически осуществляемое умение анализировать клинические, лабораторные и функциональные показатели жизнедеятельности здорового и больного организма с учетом возрастных особенностей. Определять функциональные, лабораторные признаки основных патологических процессов и состояний.	В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы умение анализировать клинические, лабораторные и функциональные показатели жизнедеятельности здорового и больного организма с учетом возрастных особенностей. Определять функциональные, лабораторные признаки основных патологических процессов и состояний.	Сформированное умение анализировать клинические, лабораторные и функциональные показатели жизнедеятельности здорового и больного организма с учетом возрастных особенностей. Определять функциональные, лабораторные признаки основных патологических процессов и состояний.	Реферат, решение ситуационных задач	собеседование, решение ситуационных задач
Владеть	Фрагментарное применение навыков алгоритма постановки предварительного диагноза на основании результатов лабораторного, инструментального обследования пациентов; интерпретации результатов лабораторных, инструментальных методов ди-	В целом успешное, но не систематическое применение навыков алгоритма постановки предварительного диагноза на основании результатов лабораторного, инструментального обследования пациентов; интерпре-	В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы применение навыков алгоритма постановки предварительного диагноза на основании результатов лабораторного,	Успешное и систематическое применение навыков алгоритма постановки предварительного диагноза на основании результатов лабораторного, инструментального обследования	устный опрос, решение ситуационных задач	применение практических навыков

	агностики.	тации результатов лабораторных, инструментальных методов диагностики.	инструментального обследования пациентов; интерпретации результатов лабораторных, инструментальных методов диагностики.	пациентов; интерпретации результатов лабораторных, инструментальных методов диагностики.		
--	------------	---	---	--	--	--

ПК-6 (1)

Знать	Фрагментарные знания по причинам возникновения и патогенетическим механизмам развития основных клинических симптомов, синдромов при заболеваниях внутренних органов; правилам проведения клинического, лабораторного и инструментального обследования, классификацию заболеваний в соответствии с МКБ X и клиническими классификациями	Общие, но не структурированные знания по причинам возникновения и патогенетическим механизмам развития основных клинических симптомов, синдромов при заболеваниях внутренних органов; правилам проведения клинического, лабораторного и инструментального обследования, классификацию заболеваний в соответствии с МКБ X и клиническими классификациями	Сформированные, но содержащие отдельные пробелы знания по причинам возникновения и патогенетическим механизмам развития основных клинических симптомов, синдромов при заболеваниях внутренних органов; правилам проведения клинического, лабораторного и инструментального обследования, классификацию заболеваний в соответствии с МКБ X и клиническими классификациями	Сформированные систематические знания по причинам возникновения и патогенетическим механизмам развития основных клинических симптомов, синдромов при заболеваниях внутренних органов; правилам проведения клинического, лабораторного и инструментального обследования, классификацию заболеваний в соответствии с МКБ X и клиническими классификациями	устный опрос, решение ситуационных задач	тест
Уметь	Частично освоенное умение проводить опрос, общий и локальный осмотр пациента с применением общеклинических методов диагностики	В целом успешное, но не систематически осуществляемое умение проводить опрос, общий и локальный осмотр пациента с применением общеклинических методов	В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы умение проводить опрос, общий и локальный осмотр пациента с приме-	Сформированное умение проводить опрос, общий и локальный осмотр пациента с применением общеклинических методов диагностики	Реферат, решение ситуационных задач, прием	собеседование, решение ситуацион-

	(пальпация, перкуссия, аускультация и т.п.), оценивать состояние пациента для принятия решения о необходимости оказания медицинской помощи; поставить предварительный и окончательный диагноз, наметить объем необходимых лабораторно-инструментальных исследований.	диагностики (пальпация, перкуссия, аускультация и т.п.), оценивать состояние пациента для принятия решения о необходимости оказания медицинской помощи; поставить предварительный и окончательный диагноз, наметить объем необходимых лабораторно-инструментальных исследований.	нением общеклинических методов диагностики (пальпация, перкуссия, аускультация и т.п.), оценивать состояние пациента для принятия решения о необходимости оказания медицинской помощи; поставить предварительный и окончательный диагноз, наметить объем необходимых лабораторно-инструментальных исследований.	(пальпация, перкуссия, аускультация и т.п.), оценивать состояние пациента для принятия решения о необходимости оказания медицинской помощи; поставить предварительный и окончательный диагноз, наметить объем необходимых лабораторно-инструментальных исследований.	практических навыков	ных задач, прием практических навыков
Владеть	Фрагментарное применение навыков составления плана диагностических мероприятий для уточнения диагноза в соответствии с установленными стандартами; проведения дифференциального диагноза; интерпретации результатов лабораторных, инструментальных и специфических методов диагностики, формулировки клинического диагноза.	В целом успешное, но не систематическое применение навыков составления плана диагностических мероприятий для уточнения диагноза в соответствии с установленными стандартами; проведения дифференциального диагноза; интерпретации результатов лабораторных, инструментальных и специфических методов диагностики, формулировки клинического диагноза.	В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы применение навыков составления плана диагностических мероприятий для уточнения диагноза в соответствии с установленными стандартами; проведения дифференциального диагноза; интерпретации результатов лабораторных, инструментальных и специфических методов диагностики, формулировки	Успешное и систематическое применение навыков составления плана диагностических мероприятий для уточнения диагноза в соответствии с установленными стандартами; проведения дифференциального диагноза; интерпретации результатов лабораторных, инструментальных и специфических методов диагностики, формулировки клинического диагноза.	устный опрос	прием практических навыков

			клинического диагноза.			
ПК-6 (2)						
Знать	<p>Фрагментарные знания по классификации заболеваний внутренних органов в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.</p> <p>Клинической картине, особенностям течения и возможным осложнениям наиболее распространенных заболеваний, протекающих в типичной форме у различных возрастных групп;</p> <p>Критериям диагноза различных заболеваний;</p> <p>Клинической картине (симптомы и синдромы), осложнениям, критериям диагноза инфекционных заболеваний</p>	<p>Общие, но не структурированные знания по классификации заболеваний внутренних органов в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.</p> <p>Клинической картине, особенностям течения и возможным осложнениям наиболее распространенных заболеваний, протекающих в типичной форме у различных возрастных групп;</p> <p>Критериям диагноза различных заболеваний;</p> <p>Клинической картине (симптомы и синдромы), осложнениям, критериям диагноза инфекционных заболеваний</p>	<p>Сформированные, но содержащие отдельные пробелы знания по классификации заболеваний внутренних органов в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.</p> <p>Клинической картине, особенностям течения и возможным осложнениям наиболее распространенных заболеваний, протекающих в типичной форме у различных возрастных групп;</p> <p>Критериям диагноза различных заболеваний;</p> <p>Клинической картине (симптомы и синдромы), осложнениям, критериям диагноза инфекционных заболеваний</p>	<p>Сформированные систематические знания по классификации заболеваний внутренних органов в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.</p> <p>Клинической картине, особенностям течения и возможным осложнениям наиболее распространенных заболеваний, протекающих в типичной форме у различных возрастных групп;</p> <p>Критериям диагноза различных заболеваний;</p> <p>Клинической картине (симптомы и синдромы), осложнениям, критериям диагноза инфекционных заболеваний</p>	устный опрос, решение ситуационных задач	тест
Уметь	<p>Частично освоенное умение наметить объем дополнительных исследований в соответствии с прогнозом болезни, для уточнения диагноза и получения достоверного результата</p>	<p>В целом успешное, но не систематически осуществляемое умение наметить объем дополнительных исследований в соответствии с прогнозом болезни, для уточнения диагноза и получения достоверного результата</p>	<p>В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы умение наметить объем дополнительных исследований в соответствии с прогнозом болезни, для уточнения диагноза</p>	<p>Сформированное умение наметить объем дополнительных исследований в соответствии с прогнозом болезни, для уточнения диагноза и получения достоверного результата</p>	Реферат, решение ситуационных задач	собеседование, решение ситуационных задач

			и получения достоверного результата			
Владеть	Фрагментарное применение методов общеклинического обследования; интерпретации результатов лабораторных, инструментальных методов диагностики; основных врачебных диагностических и лечебных мероприятий, алгоритма развернутого клинического диагноза.	В целом успешное, но не систематическое применение методов общеклинического обследования; интерпретации результатов лабораторных, инструментальных методов диагностики; основных врачебных диагностических и лечебных мероприятий, алгоритма развернутого клинического диагноза.	В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы применение методов общеклинического обследования; интерпретации результатов лабораторных, инструментальных методов диагностики; основных врачебных диагностических и лечебных мероприятий, алгоритма развернутого клинического диагноза.	Успешное и систематическое применение методов общеклинического обследования; интерпретации результатов лабораторных, инструментальных методов диагностики; основных врачебных диагностических и лечебных мероприятий, алгоритма развернутого клинического диагноза.	устный опрос, решение ситуационных задач, прием практических навыков	прием практических навыков

3. Типовые контрольные задания и иные материалы

3.1. Примерные вопросы к зачету (устному опросу, собеседованию), критерии оценки (ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

1. Гемопоз и его регуляция. Взаимодействие гемопоза с иммунной системой.
2. Современные методы исследования, применяемые в гематологии. Их специфичность, чувствительность, диагностическая эффективность и клиническая значимость.
3. Современные понятия о клинических исследованиях и доказательной медицине.
4. Новые технологии в клинко-лабораторной диагностике заболеваний системы крови.
5. Клинко-лабораторная диагностика злокачественных лимфом.
6. Клинко-лабораторная диагностика острых лейкозов.
7. Клинко-лабораторная диагностика хронических лейкозов.
8. Клинко-лабораторные исследования при трансплантации гемопозитических стволовых клеток при опухолевых заболеваниях системы крови.
9. Клинко-лабораторные исследования при трансплантации гемопозитических стволовых клеток при аутоиммунных заболеваниях системы крови.
10. Иммуногистохимические исследования при злокачественных лимфомах.
11. Иммуногистохимические исследования при острых и хронических лейкозах.
12. Морфофункциональные, иммунологические, гемостатические исследования при наследственных и приобретенных тромбоцитопениях, тромбоцитопатиях.
13. Морфофункциональные особенности при дизэритропоэтических анемиях.
14. Взаимосвязь гемопоза и иммуногенеза.
15. Современные представления о видах, структуре и использовании гемопозитических стволовых клеток.
16. Морфофункциональные и иммунофенотипические особенности мезенхимальных стволовых клеток.
17. Обзор современных морфологических, иммунологических и молекулярно-генетических методов исследования при злокачественных лимфомах.
18. Реактивные изменения гранулоцитопоза: классификация, дифференциальная диагностика с использованием современных методов исследования.

19. Реактивные изменения лимфопоэза: классификация, дифференциальная диагностика с использованием современных методов исследования.
20. Реактивные изменения эритропоэза: классификация, дифференциальная диагностика с использованием современных методов исследования.
21. Реактивные изменения мегакариопоэза: классификация, дифференциальная диагностика с использованием современных методов исследования.
22. Депрессии кроветворения: виды, клиничко-лабораторные проявления, диагностика.
23. Молекулярно – генетические и морфологические методы исследования при опухолевых заболеваниях системы крови.
24. Молекулярно – генетические и морфологические методы исследования при аутоиммунных заболеваниях системы крови.
25. Гематофагоцитарный синдром: этиопатогенез, методы диагностики.
26. Миелодиспластические синдромы: морфофункциональные особенности и дифференциальная диагностика.
27. Обмен и распределение железа в организме.
28. Лабораторные методы оценки факторов внешнего и внутреннего пути свертывания.
29. Клиничко-лабораторная диагностика тромбофилических состояний.
30. Клиничко-лабораторная диагностика микроангиопатии.
31. Клиничко-лабораторная диагностика ДВС синдрома.
32. Молекулярно-генетические методы исследования гемостаза.
33. Катетер-ассоциированные тромбозы: клиничко-лабораторная диагностика.
34. Синдром лизиса опухоли: клиничко-лабораторная диагностика.
35. Клиничко-лабораторное обследование реципиента при аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.
36. Клиничко-лабораторное обследование донора и реципиента при аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.

Критерии оценки:

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.

3.2. Примерные тестовые задания, критерии оценки

Тестовые задания

1 уровень

1. Факторами, вызывающими мутации генов являются:

- А) инфракрасное излучение
- Б) ионизирующее излучение
- В) алкилирующие химические препараты
- Г) тяжелые металлы

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

2. Соматические мутации являются причиной всех нижеперечисленных заболеваний, за исключением:

- А) хронического миелолейкоза
- Б) острого промиелоцитарного лейкоза

- В) аутоиммунной гемолитической анемии
 - Г) пароксизмальной ночной гемоглобинурии
- ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

3. Механизм активации онкогенов связан со всеми нижеперечисленными перестройками хромосом кроме:

- А) транслокаций
 - Б) утраты половых хромосом
 - В) делеции
 - Г) дупликации
 - Д) инверсии
- ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

4. Для острого промиелоцитарного лейкоза характерно наличие:

- А) транслокации (15,17)
 - Б) транслокации (8,21)
 - В) инверсии 16
 - Г) филадельфийской хромосомы
- ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

5. Филадельфийскую хромосому (t(922)) при цитогенетическом анализе можно обнаружить при:

- А) лимфогранулематозе
 - Б) хроническом миелолейкозе
 - В) остром лимфобластном лейкозе
 - Г) хроническом лимфолейкозе
- ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

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

- А) увеличение числа лимфоцитов
 - Б) сдвиг влево до метамиелоцитов
 - В) базофильно-эозинофильная ассоциация
 - Г) появление клеток типа плазмобластов
- ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

7. Эритремию характеризуют следующие признаки:

- А) лейкопения
 - Б) панцитоз в периферической крови
 - В) гипоплазия костного мозга
 - Г) гиперплазия костного мозга
- ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

8. Парапротейны являются:

- А) нормальными иммуноглобулинами-антителами
- Б) моноклональными иммуноглобулинами, а также белками Бенс-Джонса
- В) фрагментами альбумина

- Г) мономерами фибриногена
- Д) компонентами комплимента

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

9. Острый промиелоцитарный лейкоз характеризуется:

- А) ПАС-позитивный материал(++) в диффузном виде
- Б) Миелопероксидаза(+++)
- В) Судан черный(+++)
- Г) Альфа-нафтил-AS-D-хлорацетатэстераза(+++)
- Д) Все верно

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

10. Т-ОЛЛ(подвариант острого лимфобластного лейкоза) иммунофенотипически определяется наличием антигенов:

- А) CD5
- Б) CD7
- В) CD10
- Г) Все перечисленные варианты

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

11. Острый промиелоцитарный (M3) лейкоз характеризуется:

- А) Гиперплоидностью
- Б) Делецией 6q
- В) Транслокацией 922
- Г) Транслокацией 1517

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

12. Для хронического моноцитарного лейкоза наиболее характерен следующий уровень лейкоцитов в периферической крови:

- А) Нормальный или слегка повышенный
- Б) Более 15-20 тыс. в 1 мкл
- В) Менее 3 тыс. в 1 мкл
- Г) Более 100 тыс. в 1 мкл

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

13. Идентификация форм острого лейкоза основана на:

- А) Гистохимических методах и иммунофенотипировании
- Б) Цитологических методах
- В) Сочетание клинических данных и цитохимических методов

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

14. Решающим для диагностики лимфогранулематоза являются:

- А) Лабораторные методы (гемограмма, биохимические методы)
- Б) Микроскопия лимфоидной ткани

В)Радиосцинтиграфия

Г)Лимфография

Д)Компьютерная и МР-томография

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

15.Лабораторные тесты при гемолизе эритроцитов выявляют все следующие изменения кроме:

А)редукции красного ростка в анализах периферической крови

Б)ретикулоцитопении

В)повышения уровня непрямого билирубина

Г)раздражение красного ростка спинного мозга

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

16. Для болезни Минковского-Шоффара характерна следующая особенность эритроцитов:

А) макроциты

Б) микросфероциты

В) базофильная пунктация эритроцитов

Г) тельца Жолли

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

17. Наследственный стоматоцитоз необходимо дифференцировать с:

А)болезнью Минковского-Шоффара

Б)свинцовым отравлением

В)В12 дефицитной анемией

Г)анемией, обусловленной дефицитом глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

18. В норме цепи гемоглобина синтезируются:

А)в равном соотношении

Б)превалирует синтез α-цепей

В)превалирует синтез β-цепей

Г)α-цепей синтезируется в 10 раз больше

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

19. Диагностическими критериями α-таласемии являются:

А) гиперхромная анемия

Б)низкое содержание железа в сыворотке крови

В)понижение осмотической резистентности эритроцитов

Г)резкое раздражение красного ростка в миелограмме

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

20. Структурная гемоглобинопатия обусловлена:

А)отсутствием выработки α-цепей глобина

Б)удлинением α-цепи

В)заменой одной аминокислоты в цепи глобина

Г)отсутствием участка а-цепи глобина

Д)правильно В и Г

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

Эталоны ответов:

1)Б,В; 2)В; 3)Б; 4)А; 5)Б; 6)Б,В; 7)Б,Г; 8)Б; 9)Д; 10)Г; 11)Г; 12)А; 13)А; 14)Б; 15)Б; 16)Б; 17)А; 18)А; 19)Г; 20)В

2 уровень

1. Выберите соответствие между названием заболевания и хромосомным нарушением:

А)В-острый лимфобластный лейкоз = t (8,22)

Б)Т-острый лимфобластный лейкоз = t (15, 17)

В)Острый промиелоцитарный лейкоз-М3 = t (4,11)

Г)Острый миелобластный лейкоз -М1 = инверсия 14

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

2.Выберете соответствие между названием синдрома и уровнем эозинофилов:

А)Эозинофилопения = 6%

Б)Эозинофилия = 10%

В)Большая эозинофилия = 25%

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

3. Выберите соответствие между названием синдрома и уровнем абсолютного числа нейтрофилов:

А)нейтропения тяжёлой степени тяжести = $0,5 \cdot 10^9/\text{л}$

Б)Нейтропения лёгкой степени тяжести = $5 \cdot 10^9/\text{л}$

В)Нейтропения средней степени тяжести = $10 \cdot 10^9/\text{л}$

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

4. Выберите соответствие между названием опухолевого заболевания и морфологическим субстратом:

А)Хронический лимфолейкоз = миелоциты

Б)Хронический миелолейкоз = тучные клетки

В)множественная миелома = плазматические клетки

Г)Истинная полицитемия = лимфоциты

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

5. Выберите соответствие между названием заболевания и изменением показателей кроветворения:

А)истинная полицитемия = гиперплазия эритропоэза

Б)Хронический миелолейкоз = гипоплазия костного мозга

В)Множественная миелома = гиперплазия мегакариоцитопоэза

Г)Первичный миелофиброз = гиперплазия лимфопоэза

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

Эталоны ответов:

1.А); 2.В); 3.А); 4.В); 5.А)

3 уровень

Задача №1

Больная 18 лет, заболела остро 3 дня назад, когда появились жалобами на резкую слабость, боли в горле, повышение температуры до 38-39 с ознобом.

Из анамнеза: ветряная оспа, ОРВИ до 1 раз в год. Два месяца назад проходила обследование в спортивном центре «Олимпийский» - признана здоровой. В течение месяца принимает таблетки для снижения веса китайского производства.

Объективно: состояние тяжелое. Повышенного питания. Кожные покровы филологической окраски, чистые. Периферические лимфоузлы не увеличены. В зеве гиперемия. Миндалины увеличены до 2 степени. Язвенно-некротические дефекты слизистой оболочки ротовой полости до 0,3-0,5 мм с грязно-серым налетом. Тоны сердца ритмичные, приглушены. ЧСС – 110 в мин. АД – 110/60 мм.рт.ст. В легких дыхание ослабленное, хрипов не выслушиваются. ЧД 22 в мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень 10 x 8 x 7см по Курлову. Селезенка 6 x 4 см. Симптом поколачивания отрицательный. Стул, диурез в норме.

Общий анализ крови:

Гемоглобин – 132 г/л; Эритроциты – $4,0 \times 10^{12}/л$; MCV – 85fl, MCH – 30 пг, MCHC – 310 г/дл, RDW – 14,0%, Ретикулоциты – 0,9%; Лейкоциты – $0,7 \times 10^9/л$; Тромбоциты – $270 \times 10^9/л$; СОЭ – 32 мм/ч; П/я нейтрофилы – 1%; С/я нейтрофилы – 4%; Лимфоциты – 92%; Моноциты – 0%; Эозинофилы – 3%; базофилы - 0%.

Биохимический анализ крови:

Билирубин общ. (мкмоль/л)	– 8
Билирубин непр. (мкмоль/л)	– 4
АЛТ (мкмоль/л)	– 0,3
АСТ(мкмоль/л)	– 0,6
Тимоловая проба (ед)	– 0,3
Щелочная фосфатаза (ед)	– 170

1. Какой наиболее вероятный диагноз?

- А) апластическая анемия
- Б) хронический лимфолейкоз
- В) острый лейкоз
- Г) миелодиспластический синдром
- Д) гаптенный агранулоцитоз

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

2. Какие дополнительные методы исследования необходимо назначить данному больному?

- А) иммунофенотипирование клеток периферической крови
- Б) трепанобиопсия подвздошной кости
- В) рентгенография грудной клетки
- Г) миелограмма
- Д) кровь на стерильность
- Е) посев из носа и из зева

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

3. К факторам, увеличивающим риск гаптенного агранулоцитоза относится:

- А) женский пол
 - Б) пожилой возраст
 - В) большие дозы и длительный прием лекарственного препарата
 - Г) первичный иммунодефицит
 - Д) впервые принятый медикамент
- ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

4. Какие наиболее вероятные изменения гемопоэза наблюдаются у больного по данным общего анализа крови:

- А) гиперплазия лимфопоэза
 - Б) анаплазия, метаплазия миелопоэза
 - В) выработка антител к гранулоцитам
 - Г) угнетение миелопоэза
- ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

5. Какие методы используют при лечении иммунных агранулоцитозов:

- А) антимикробная терапия
 - Б) пассивная иммунотерапия
 - В) цитостатическая терапия
 - Г) аутологичная трансплантация гемопоэтических клеток
 - Д) дезинтоксикационная терапия
- ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

Задача №2

Больной К, 63 года, жалобы на похудание, слабость, одышку. Выявлено увеличение шейных и подмышечных лимфоузлов. Последние безболезненны, подвижны. Гепатоспленомегалия. Наблюдается повышение температуры тела до субфебрильных цифр. Анализ крови:

Гемоглобин – 102 г/л; Эритроциты – $2,8 \times 10^{12}/л$; MCV – 82 fl, MCH – 29 пг, MCHC – 325 г/дл, RDW – 14,0%, Ретикулоциты – 1,0%; Лейкоциты – $160 \times 10^9/л$; Тромбоциты – $120 \times 10^9/л$; СОЭ – 37 мм/ч; П/я нейтрофилы – 2%; С/я нейтрофилы – 10%; Лимфоциты – 82%; Моноциты – 2%; Эозинофилы – 3%; базофилы 1%.

Дегенеративные изменения нейтрофилов: Тени Боткина-Гумпрехта +++

1. Какой наиболее вероятный диагноз?

- 1) острый лейкоз
- 2) инфекционный мононуклеоз
- 3) железодефицитная анемия
- 4) хронический миелолейкоз
- 5) хронический лимфолейкоз

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

2. Какой обязательный метод диагностики используется для верификации данного диагноза?

- 1) трепанобиопсия подвздошной кости
- 2) УЗИ брюшной полости
- 3) компьютерная томография грудной клетки
- 4) иммунофенотипирование клеток периферической крови

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

3. Какое осложнение наиболее частое при данном заболевании?

- 1) острая почечная недостаточность
- 2) геморрагический синдром
- 3) инфекции
- 4) артериальная гипертензия

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

4. Причина анемии при данной патологии:

- 1) дефицит витамина В-12
- 2) дефицит железа
- 3) дефицит фолиевой кислоты
- 4) замещение эритропоэза опухолевой тканью

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

5. Какая анемия характерна для данного заболевания?

- 1) апластическая
- 2) метапластическая
- 3) В12-дефицитная
- 4) фолиеводефицитная
- 5) железодефицитная

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

Задача №3

Больной П., 67 лет, находится на стационарном лечении с язвенной болезнью желудка. При осмотре кожные покровы красно-вишневого цвета, особенно в верхней половине туловища. Инъекция склер. Умеренное увеличение печени и селезенки. Болезненность при поколачивании плоских костей. АД 160/100 мм рт. ст. В ОАК:

Эритроциты		гемоглобин			ЦП			Тромбоциты			Ретикулоциты		
4-5 млн.		гр. %			0,9-1,1			125-400 тыс.			0,2-1,4%		
6,5		196			1,1			450			12%		
Лейкоциты	Базофилы	Эозинофилы	Гемоцитобласты	Миелобласты	Промиелоциты	Миелоциты	Юные	Палочко-ядерные	Сигментоядерные	Лимфоциты	Моноциты	Плазматические клетки	Индекс ядерного слвига
--8-тыс.	0-1%	2-1%						3-6%	51-67%	23-42%	4-8%		
20,0	3	2						3	64	24	4		

Анизоцитоз _____ пойкилоцитоз _____

Полихромазия _____ Нормобласты _____

СОЭ ___ 1 ___ мм. час. Свертываемость крови: начало _____ конец _____

1. Какой наиболее вероятный диагноз?

- А) острый лейкоз
- Б) хронический миелолейкоз
- В) хронический лимфолейкоз
- Г) истинная полицитемия

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

2. Какое осложнение наиболее частое при данном виде заболевания?

- А) острая почечная недостаточность
- Б) мочекаменная болезнь
- В) анемическая кома
- Г) инфекции
- Д) тромбозы

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

3. Неотложные мероприятия в данной ситуации:

- А) гипотензивные препараты
- Б) аспирин
- В) кровопускание
- Г) анальгин
- Д) иммуноглобулин G для внутривенного введения

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

4. Какой оптимальный препарат используется для лечения данного заболевания?

- А) циклофосфан
- Б) цитозар
- В) метотрексат
- Г) гидроксимочевина

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

Эталонные ответы:

Задача №1: 1.Д); 2.В,Г,Д,Е); 3.Д); 4.В); 5.АБД)

Задача №2: 1.А); 2.Б); 3.В); 4.Б); 5.Б)

Задача №3: 1.Г); 2.Д); 3.А,Б,В); 4.Г

Критерии оценки:

- «зачтено» - не менее 71% правильных ответов;

- «не зачтено» - 70% и менее правильных ответов.

3.3. Примерные ситуационные задачи, критерии оценки ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

Задача №1

Больная 36 лет, в течение 3 недель наблюдался у ЛОР-врача по поводу боли в горле и увеличения шейного лимфатического узла справа. Получал 10 дней противовирусную и антибактериальную терапию.

Из анамнеза: корь, ОРВИ до 1 раза в два года

Объективно: общее состояние удовлетворительное. Кожные покровы физиологической окраски, чистые. Увеличены шейные лимфатические узлы справа до 2,5 см, плотные, безболезненные, неспаивающиеся друг с другом и с кожей. В зеве спокойно. Тоны сердца ритмичные, приглушены. ЧСС – 72 в мин. АД – 115/70 мм.рт.ст. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Живот мягкий, безболезненный. Печень 9 x 8 x 7 см по Курлову. Селезенка 6 x 4 см. Симптом поколачивания отрицательный. Стул, диурез в норме.

Общий анализ крови:

Гемоглобин – 132 г/л; Эритроциты – $4,2 \times 10^{12}$ /л; MCV – 83 фл, MCH – 28 пг, MCHC – 295 г/дл, RDW – 13,0%, Ретикулоциты – 1,0%; Лейкоциты – 6×10^9 /л; Тромбоциты – 370×10^9 /л; СОЭ – 47 мм/ч; П/я нейтрофилы – 2%; С/я нейтрофилы – 68%; Лимфоциты – 23%; Моноциты – 2%; Эозинофилы – 4%; базофилы 1%.

Биохимический анализ крови:

Билирубин общ. (мкмоль/л)	– 14
Билирубин непр. (мкмоль/л)	– 6
АЛТ (мкмоль/л)	– 0,5
АСТ (мкмоль/л)	– 0,7
Тимоловая проба (ед)	– 0,5
Щелочная фосфатаза (ед)	– 180

Проба Манту: отрицательная

Рентгенография грудной клетки: легкие, сердце в норме

УЗИ брюшной полости: ретроперитонеальные внутрибрюшные лимфатические узлы, висцеральные органы не увеличены.

Вопросы:

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.

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

Задача №2

Больной 19 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 – 170×10^9 /л, СОЭ – 14 мм/ч, палочкоядерные нейтрофилы – 1%, с/я – 68%, лимфоциты – 26%, эозинофилы – 1%, моноциты – 3%, базофил – 1%.

Вопросы:

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.

ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

Задача №3

Больная 24 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 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 – 3,8х10¹²/л, лейкоциты – 6,0х10⁹/л, СОЭ – 10 мм/ч, тромбоциты – 25х10⁹/л, п/я – 3%, с/я – 67%, эозинофилы – 4%, моноциты – 6%, лимфоциты – 20%

Вопросы:

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.
ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

Задача №4

Больной 47 лет, жалуется на общую слабость, потерю трудоспособности, плохой аппетит, боли в эпигастрии. Больной себя считает в течение 1 года. При общем осмотре обнаружено резкое истощение больной, живот значительно увеличен, больше в верхней части. При его пальпации определяется увеличение печени (12х10х9) и селезенки (выступает изпод края левой реберной дуги на 10 см). В крови: Hb -90 г/л, эритроцитов - 2,5 млн., лейкоцитов - 140 тыс, эозинофилов - 7%, базофилов - 6%, бластов - 1%, промиелоцитов – 3%, миелоцитов - 6%, юных нейтрофилов - 10%, палочкоядерных - 17%, сегментоядерных - 35%, лимфоцитов 10%, моноцитов - 5%. Тромбоцитов -90 тыс. СОЭ - 42 мм/час.

Вопросы:

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.
ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

Задача №5

Больной 15 лет обратился с жалобами на резкие боли в правом коленном суставе, ограничение движений, возникшие после урока физкультуры. Болен с раннего детства, когда стали появляться после травм гематомы на туловище и носовые кровотечения. Объективно: состояние удовлетворительное, кожные покровы физиологической окраски, чистые. Со стороны внутренних органов без патологии. Правый коленный сустав увеличен в объеме, кожа гиперемирована, движения ограничены. ОАК: Hb – 126 г/л, эр – 4,2х10¹²/л, лейкоциты – 7х10⁹/л, СОЭ – 12 мм/ч, тромбоциты – 200х10⁹/л, п/я – 2%, с/я – 68%, эозинофилы – 1%, моноциты – 4%, лимфоциты – 25%.

Вопросы:

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.
ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6

Критерии оценки:

- **«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.

3.4. Примерный перечень практических навыков, критерии оценки (ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

Общеврачебные умения

Методика обследования:

1. Сбор и оценка анамнеза:

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

Антропометрическое обследование пациента:

- измерение роста и массы тела, окружности грудной клетки, окружности головы;
- измерение окружности талии и бедер;
- оценка физического развития пациента на основании использования данных антропометрических стандартов и индексов.

Измерение и оценка артериального давления, частоты сердечных сокращений и частоты дыхательных движений в минуту у пациента.

2. Клиническое обследование пациента: осмотр, аускультация, перкуссия, пальпация.

3. Сбор материала для лабораторных исследований при соматической и инфекционной патологии у пациента: крови, мочи, кала.

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

- методика проведения стерильной пункции;
- методика проведения трепанобиопсии;
- методика проведения спинномозговой пункции;
- методика проведения плевральной пункции;
- методика проведения электрокардиографического исследования;
- методика проведения ультразвукового исследования органов брюшной полости, щитовидной железы, лимфоузлов;
- методика проведения рентгенологического исследования органов грудной полости, брюшной полости.

5. Оценка результатов лабораторных исследований:

- общего анализа крови;
- миелограммы;
- трепанобиоптата подвздошной кости;
- люмбальной жидкости;

- плевральной жидкости;
- бронхоскопии, бронхографии;
- общего анализа мочи; анализ мочи по Нечипоренко, Амбурже, Зимницкому; посева мочи;
- копрограммы, кала на дисбактериоз;
- биохимических анализов крови при гематологических заболеваниях: общий белок, белковые фракции, липидный спектр (общий холестерин, триглицериды крови, холестерин липопротеидов высокой плотности, холестерин липопротеидов низкой плотности), глюкоза крови, общий билирубин, фракции билирубина, проба Вельтмана, сулемовая проба, тимоловая проба, АЛТ, АСТ, ЩФ, ГГТП, антитела к глиатину, онкомаркеры; С - реактивный белок, мочевины, остаточный азот, расчет скорости клубочковой фильтрации по уровню креатинина крови и с использованием стандартных калькуляторов (по формулам MDRD, СКД-ЕРІ), показания к определению скорости клубочковой фильтрации по клиренсу эндогенного креатинина, электролиты крови (калий, натрий, кальций общий и ионизированный, фосфор, хлор);
- обмен железа: ферритин крови, железо сыворотки, паратиреоидный гормон крови, кислотно-основное;
- кислотно – основное состояние крови; газы артериальной крови

6. Навыки врачебного мышления:

- Методологии 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 оптимальной тактики лечения с учетом современных клинических рекомендаций.

7. Навыки по оказанию неотложной помощи:

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

8. Навыки по назначению пациентам с гематологической патологией немедикаментозной терапии, оценке ее эффективности и безопасности.

9. Навыки по выписке рецептов, проведение оценки эффективности и безопасности проводимой терапии, выбору параметров контроля качества первичной и специализированной оказания медицинской помощи.

Навыки по коррекции дозировок препаратов, при неэффективности терапии или при развитии побочных действий лекарственных средств.

Написание курационного листа, с обоснованием лечения, выбора и оценки параметров эффективности и безопасности.

Критерии оценки:

- «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.

3.5. Примерное задание к написанию учебной истории болезни, критерии оценки

Написание учебной истории болезни не предусмотрено рабочей программой.

3.6. Примерное задание к формированию портфолио, критерии оценки

Задание к формированию портфолио не предусмотрено рабочей программой.

3.7. Примерное задание для написания эссе, критерии оценки

Написание эссе не предусмотрено рабочей программой.

3.8. Примерные задания для выполнения курсовых работ, критерии оценки

Курсовые работы не предусмотрены рабочей программой.

3.9. Примерные задания для выполнения контрольных работ, критерии оценки

Контрольные работы не предусмотрены рабочей программой.

4. Примерные задания для написания (и защиты) рефератов, критерии оценки (ОПК-5, ОПК-6, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

1. Гемопоз и его регуляция.
2. Современные методы исследования, применяемые в гематологии.
3. Современные понятия о клинических исследованиях и доказательной медицине.
4. Новые технологии в клиничко-лабораторной диагностике заболеваний системы крови
5. Клиничко-лабораторная диагностика злокачественных лимфом
6. Клиничко-лабораторная диагностика острых лейкозов
7. Клиничко-лабораторная диагностика хронических лейкозов
8. Клиничко-лабораторные исследования при трансплантации гемопоэтических стволовых клеток при опухолевых заболеваниях системы крови
9. Клиничко-лабораторные исследования при трансплантации гемопоэтических стволовых клеток при аутоиммунных заболеваниях системы крови
10. Иммуногистохимические исследования при злокачественных лимфомах
11. Иммуногистохимические исследования при острых и хронических лейкозах
12. Морфофункциональные, иммунологические, гемостатические исследования при наследственных и приобретенных тромбоцитопениях, тромбоцитопатиях
13. Морфофункциональные особенности при дизэритропоэтических анемиях
14. Взаимосвязь гемопоэза и иммуногенеза
15. Современные представления о видах, структуре и использовании гемопоэтических стволовых клеток.
16. Морфофункциональные и иммунофенотипические особенности мезенхимальных стволовых клеток
17. Обзор современных морфологических, иммунологических и молекулярно-генетических методов исследования при злокачественных лимфомах
18. Реактивные изменения гранулоцитопоза: классификация, дифференциальная диагностика с использованием современных методов исследования
19. Реактивные изменения лимфопоза: классификация, дифференциальная диагностика с использованием современных методов исследования
20. Реактивные изменения эритропоэза: классификация, дифференциальная диагностика с использованием современных методов исследования
21. Реактивные изменения мегакариоцитопоза: классификация, дифференциальная диагностика с

использованием современных методов исследования

22. Депрессии кроветворения: виды, клинико-лабораторные проявления, диагностика

23. Молекулярно – генетические и морфологические методы исследования при опухолевых заболеваниях системы крови

24. Молекулярно–генетические и морфологические методы исследования при аутоиммунных заболеваниях системы крови

25. Гематофагоцитарный синдром: этиопатогенез, методы диагностики

26. Миелодиспластические синдромы: морфофункциональные особенности и дифференциальная диагностика

27. Обмен и распределение железа в организме

28. Лабораторные методы оценки факторов внешнего и внутреннего пути свертывания

29. Клинико-лабораторная диагностика тромбофилических состояний

30. Клинико-лабораторная диагностика микроангиопатии

31. Клинико-лабораторная диагностика ДВС синдрома

32. Молекулярно-генетические методы исследования гемостаза

33. Катетер-ассоциированные тромбозы: клинико-лабораторная диагностика

34. Синдром лизиса опухоли: клинико-лабораторная диагностика

35. Клинико-лабораторное обследование реципиента при аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

36. Клинико-лабораторное обследование донора и реципиента при аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

Требования к оформлению реферата:

- Реферат должен быть выполнен на одной стороне листов белой бумаги формата А4 (210 x 297 мм).
- Размеры полей страницы (не менее):
 - правое — 30 мм (для замечаний преподавателя);
 - верхнее, нижнее, левое по 20 мм.
- Отступ первой строки: 8-12 мм, одинаковый по всему тексту.
- Интервал междустрочный: полуторный.
- Выравнивание абзаца: по ширине.
- Гарнитура шрифта основного текста — Times New Roman или аналогичная.
- Кегль (размер): 12-14 пунктов.
- Цвет шрифта: чёрный.
- Перенос слов недопустим.
- Заголовки разделов и подразделов следует печатать на отдельной строке с прописной буквы без точки в конце, не подчёркивая. Если заголовок состоит из двух предложений, их разделяют точкой. Выравнивание по центру или по левому краю. Интервал: перед заголовком — 12 пунктов, после — 6 пунктов.
- Страницы следует нумеровать арабскими цифрами, соблюдая сквозную нумерацию по всему тексту (титульный лист и оглавление включают в общую нумерацию). На титульном листе номер не проставляют.
 - В верхней части титульного листа пишется, в каком образовательном учреждении выполняется работа, далее буквами увеличенного кегля указывается тип («Реферат») и тема работы, ниже в правой половине листа — информация о тех, кто выполнил и кто проверяет работу. В центре нижней части титульного листа пишется название населённого пункта и год выполнения работы.

Критерии оценки:

«зачтено»—обоснована актуальность проблемы и темы, содержание соответствует теме и плану реферата, полно и глубоко раскрыты основные понятия проблемы, обнаружено достаточное владение терминологией, продемонстрировано умение работать с литературой, систематизировать и структурировать материал, умение обобщать, сопоставлять различные точки зрения по рассматриваемому вопросу, аргументировать основные положения и выводы, к анализу привлечены новейшие работы по проблеме

(журнальные публикации, материалы сборников научных трудов и т.д.), полностью соблюдены требования к оформлению реферата, грамотность и культура изложения материала на высоком уровне.

«не зачтено» – не обоснована или слабо обоснована актуальность проблемы и темы, содержание не соответствует теме и плану реферата, обнаружено недостаточное владение терминологией и понятийным аппаратом проблемы, не продемонстрировано умение работать с литературой, систематизировать и структурировать материал, умение обобщать, сопоставлять различные точки зрения по рассматриваемому вопросу, аргументировать основные положения и выводы, использован очень ограниченный круг литературных источников по проблеме, не соблюдены требования к оформлению реферата, отсутствует грамотность и культура изложения материала.

4.1. Примерные задания для проведения коллоквиума, критерии оценки

Коллоквиумы не предусмотрены учебным планом.

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

5.1. Методика проведения тестирования

1 **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).

2 Локальные нормативные акты, регламентирующие проведение процедуры:

3 Проведение промежуточной аттестации обучающихся регламентируется Положением о текущем контроле успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся, введенным в действие приказом от 08.02.2018 № 61-ОД.

4 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.

5 Период проведения процедуры:

6 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.

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

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

9 Требования к кадровому обеспечению проведения процедуры:

Процедуру проводит преподаватель, ведущий дисциплину (модуль).

10 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

11

12 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 бумажном носителе:

Каждому обучающемуся, принимающему участие в процедуре, преподавателем выдается бланк индивидуального задания. После получения бланка индивидуального задания обучающийся должен выбрать правильные ответы на тестовые задания в установленное преподавателем время.

Обучающемуся предлагается выполнить 30 тестовых заданий разного уровня сложности на зачете. Время, отводимое на тестирование, составляет не более одного академического часа на зачете.

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.

13 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».

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

15

16 5.2. Методика проведения приема практических навыков

17

18 **Цель этапа** промежуточной аттестации по дисциплине (модулю), проводимой в форме приема практических навыков является оценка уровня приобретения обучающимися умений, навыков и сформированности компетенций в результате изучения учебной дисциплины (части дисциплины).

19 **Локальные нормативные акты, регламентирующие проведение процедуры:**

20 Проведение промежуточной аттестации обучающихся регламентируется Положением о текущем контроле успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся, введенным в действие приказом от 08.02.2018 № 61-ОД.

21 **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.

22 **Период проведения процедуры:**

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

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

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

26 Требования к кадровому обеспечению проведения процедуры:

Процедуру проводит преподаватель, ведущий дисциплину (модуль).

27 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.

28

29 Описание проведения процедуры:

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

31 Для прохождения этапа проверки уровня освоения практических навыков обучающийся должен овладеть всеми практическими умениями и навыками, предусмотренными программой дисциплины (модуля).

32 Клинические кафедры включают описание методики проведения приема практических навыков у постели больного или на симуляторах.

33 По дисциплинам специальностей «Клиническая психология», «Медицинская биохимия» включить в данный раздел методику проведения оценки практических навыков в соответствии со спецификой профессиональных дисциплин.

34

35 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» или «неудовлетворительно».

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

37

38 5.3. Методика проведения устного собеседования

39

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

41 Локальные нормативные акты, регламентирующие проведение процедуры:

42 Проведение промежуточной аттестации обучающихся регламентируется Положением о текущем контроле успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся, введенным в действие приказом от 08.02.2018 № 61-ОД.

43 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.

44 Период проведения процедуры:

45 Процедура оценивания проводится по окончании изучения дисциплины (модуля) в соответствии с расписанием учебных занятий (если промежуточная аттестация проводится в форме зачета). Деканатом факультета может быть составлен индивидуальный график прохождения промежуточной аттестации для обучающегося при наличии определенных обстоятельств.

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

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

48 Требования к кадровому обеспечению проведения процедуры:

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

49 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.

50 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 зачёта определяется оценками «зачтено», «не зачтено».

51 Результаты процедуры:

52 Результаты проведения процедуры в обязательном порядке проставляются преподавателем в зачетные книжки обучающихся и зачётные ведомости и представляются в деканат факультета, за которым закреплена образовательная программа.

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

5.4. Методика проведения защиты рефератов

Целью процедуры текущего контроля по дисциплине (модулю), проводимой в форме защиты рефератов, является оценка уровня усвоения обучающимися знаний, приобретения умений, навыков и сформированности компетенций в результате изучения учебной дисциплины (части дисциплины), оценка способности обучающегося к научно-исследовательской деятельности.

Локальные нормативные акты, регламентирующие проведение процедуры:

Проведение промежуточной аттестации обучающихся регламентируется Положением о текущем контроле успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся, введенным в действие приказом от 29.02.2016 № 74-ОД.

Субъекты, на которые направлена процедура:

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

Период проведения процедуры:

Процедура оценивания проводится в соответствии с учебным планом и расписанием учебных занятий.

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 знаний, умений, навыков. Банк оценочных материалов включает в себя примерные темы рефератов. Обучающийся выбирает самостоятельно тему реферата.

Описание проведения процедуры:

Законченную работу студент сдает на кафедру в бумажном виде.

Основанием для допуска к защите реферата является:

- оформление реферата в соответствии с предъявляемыми к написанию рефератов требованиями.

Студент заранее готовит выступление на 8-10 минут, выбирая основные моменты в работе, сохраняя при этом структуру реферата. В выступлении следует отразить мотивы выбора темы, объект, предмет, цель, задачи исследования, основное содержание, выводы и их обоснование.

Защита реферата проводится на зачетном занятии в соответствии с расписанием в присутствии преподавателя.

Порядок защиты реферата:

1) Доклад студента. Регламент – 8-10 минут.

Студент в своем докладе должен раскрыть следующие вопросы:

- актуальность темы, цель и задачи работы, особенности нормативного регулирования исследуемых вопросов;

- состояние и особенности исследуемой проблемы.

2) Ответы студента на вопросы аудитории.

3) Заключение преподавателя с оценкой работы по балльной системе.

Результаты процедуры:

Реферат оценивается качественно: «зачтено», «незачтено». Оценка заносится журнал занятий и является основанием для допуска обучающихся к собеседованию. При получении оценки «не зачтено» за защиту реферата обучающийся к собеседованию не допускается.

Составитель: Загоскина Т.П.

Зав. кафедрой Б.Ф. Немцов