

Документ подписан простой электронной подписью

Информация о владельце:

ФИО: Железнов Лев Михайлович

Должность: ректор

Дата подписания: 21.01.2025

Уникальный программный ключ

7f036de85c233e341493b4c0e48bb3a18c939f51

Федеральное государственное бюджетное

образовательное учреждение высшего образования

**«Кировский государственный медицинский университет»**

Министерства здравоохранения Российской Федерации

## **РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ**

### **«Детская гематология»**

Специальность 31.05.02 Педиатрия

Направленность (профиль) ОПОП - Педиатрия

Форма обучения очная

Срок освоения ОПОП 6 лет

Кафедра госпитальной терапии

**Рабочая программа дисциплины (модуля) разработана на основе:**

- 1) ФГОС ВО по специальности 31.05.02 Педиатрия, утвержденного Министерством образования и науки Российской Федерации от 12.08.2020 г., приказ № 965.
- 2) Учебного плана по специальности 31.05.02 Педиатрия, одобренного ученым советом ФГБОУ ВО Кировский ГМУ Минздрава России 30.04.2021 г. протокол № 4
- 3) Профессионального стандарта «Врач-педиатр участковый», утвержденного Министерством труда и социальной защиты РФ «27» марта 2017 г., приказ № 306 н.

**Рабочая программа дисциплины (модуля) одобрена:**

кафедрой госпитальной терапии 12.05.2021 г. (протокол № 10)

Заведующий кафедрой д.м.н., доцент О.В. Симонова

ученым советом педиатрического факультета 19.05.2021 г. (протокол № 3/1)

Председатель совета факультета Е.С. Прокопьев

Центральным методическим советом 20.05.2021 г. (протокол № 6)

Председатель ЦМС Е.Н. Касаткин

**Разработчик:**

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

## ОГЛАВЛЕНИЕ

<b>Раздел 1.</b> 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. Типы задач профессиональной деятельности	6
1.6. Планируемые результаты освоения программы - компетенции выпускников, планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю), обеспечивающие достижение планируемых результатов освоения программы	6
<b>Раздел 2.</b> Объем дисциплины (модуля) и виды учебной работы	12
<b>Раздел 3.</b> Содержание дисциплины (модуля), структурированное по темам (разделам)	13
3.1. Содержание разделов дисциплины (модуля)	13
3.2. Разделы дисциплины (модуля) и междисциплинарные связи с обеспечиваемыми (последующими) дисциплинами	14
3.3. Разделы дисциплины (модуля) и виды занятий	14
3.4. Тематический план лекций	14
3.5. Тематический план практических занятий (семинаров)	17
3.6. Самостоятельная работа обучающегося	19
3.7. Лабораторный практикум	20
3.8. Примерная тематика курсовых проектов (работ), контрольных работ	20
<b>Раздел 4.</b> Перечень учебно-методического и материально-технического обеспечения дисциплины (модуля)	20
4.1. Перечень основной и дополнительной литературы, необходимой для освоения дисциплины (модуля)	20
4.1.1. Основная литература	20
4.1.2. Дополнительная литература	20
4.2. Нормативная база	21
4.3. Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети «Интернет», необходимых для освоения дисциплины (модуля)	21
4.4. Перечень информационных технологий, используемых для осуществления образовательного процесса по дисциплине (модулю), программного обеспечения и информационно-справочных систем	21
4.5. Описание материально-технической базы, необходимой для осуществления образовательного процесса по дисциплине (модулю)	22
<b>Раздел 5.</b> Методические рекомендации по организации изучения дисциплины (модуля)	23
5.1. Методика применения электронного обучения и дистанционных образовательных технологий при проведении занятий и на этапах текущего контроля и промежуточной аттестации по дисциплине	25
<b>Раздел 6.</b> Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины (модуля)	27
<b>Раздел 7.</b> Оценочные средства для проведения текущего контроля и промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине (модулю)	28
<b>Раздел 8.</b> Особенности учебно-методического обеспечения образовательного процесса по дисциплине для инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья	28

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

### **1.1. Цель изучения дисциплины (модуля)**

Целью освоения учебной дисциплины «Детская гематология» является формирование у студентов системы теоретических знаний и практических навыков по диагностике, дифференциальной диагностике, лечению и профилактике болезней системы крови у детей, в создании базы для становления медицинского работника соответствующего профиля, повышении общемедицинской эрудиции специалиста, способности специалиста действовать в различных ситуациях на основе сформированных компетенций.

### **1.2. Задачи изучения дисциплины (модуля)**

1. приобретение студентами знаний об общих закономерностях развития заболеваний системы крови с акцентом на характерные для них патологические синдромы;

2. приобретение студентами знаний об эпидемиологических особенностях различных заболеваний системы крови, позволяющих заподозрить развитие у пациента патологического процесса;

3. дать студентам знания по этиологии, патогенезу, клиническим проявлениям, современным классификациям основных заболеваний системы крови; освоение международных понятий, терминов, определений;

4. формирование у студентов умения пользоваться международной классификацией терапевтических заболеваний (МКБ-10) и современными классификационными системами и системами стадирования;

5. закрепить и усовершенствовать умения обследования гематологического больного с учетом детского возраста;

6. сформировать у студентов клиническое мышление, научить использовать метод дифференциальной диагностики в пределах разбираемых нозологических форм (составлять алгоритм диагностики на основании новых методов основного и дополнительного обследования больных детей, плана их назначения с учетом параметров, полученных при физикальном обследовании);

7. формирование у студентов навыков правильной формулировки диагноза при заболеваниях системы крови согласно последним международным и национальным российским рекомендациям;

8. научить студентов основным принципам лечения и профилактики заболеваний системы крови у детей, неотложных состояний в гематологии, выбору оптимальных лечебно-диагностических мероприятий; ознакомление со стандартами оказания специализированной медицинской помощи гематологическим больным детям;

9. научить студентов основным принципам реабилитационных мероприятий при заболеваниях системы крови у детей, правилам оформления медицинской документации;

10. формирование навыков общения с пациентом и их родителями с учетом этики и деонтологии в зависимости от выявленной патологии при выдаче результатов анализов в процессе лечения и диспансерного наблюдения.

11. формирование у студента навыков общения с коллективом.

12. Сформировать навыки:

-диагностики заболеваний и патологических состояний у детей;

-диагностики неотложных состояний;

-оказания первичной врачебной медико-санитарной помощи детям в амбулаторных условиях и условиях дневного стационара;

-оказания первичной врачебной медико-санитарной помощи детям 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 детям при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства;

В результате освоения учебной дисциплины «Детская гематология» студент должен:

**Знать:**

- особенности регуляции гемопоэза и иммунологической реактивности организма в норме и при патологии;
- новые технологии в гематологии – трансплантацию гемопоэтических стволовых клеток;
- этиологию, патогенез, клинические проявления основных заболеваний системы крови, нуждающихся в инновационных методах диагностики и терапии;
- современные особенности обследования гематологического больного;
- иммунофенотипические, иммуноцитохимические, иммуногистохимические характеристики клеток крови в норме и при патологии и изменение клинических, иммунологических, серологических, морфологических параметров у больных со злокачественными лимфомами, острыми цитопениями и геморрагическими диатезами;
- виды неотложных состояний в гематологии и неонатологии.

**Уметь:**

- применять полученные знания при изучении клинических дисциплин;
- решать профессиональные задачи, используя знания общих закономерностей и конкретных механизмов возникновения и развития гематологических изменений;
- по данным результатов исследования гемопоэза и иммунного статуса, иммунофенотипирования, кариотипирования, иммуноцитохимии и иммуногистохимии формулировать заключение о наличии и виде опухолевого, аутоиммунного заболевания системы крови или реактивного состояния;
- уметь определять виды неходжкинских лимфом в зависимости от клинических, морфологических и молекулярно-генетических показателей;
- определять наличие нарушений тромбоцитарно-сосудистого и коагуляционного гемостаза по специфическим клинико-лабораторным параметрам (количество и функции тромбоцитов, развернутая коагулограмма, количество и функции факторов свертывания, полиморфизм генов тромбофилии);
- проводить обследование больного, которому планируется проведение трансплантации гемопоэтических стволовых клеток;
- проводить эмпирическую и персонифицированную антибактериальную, антимикотическую и противовирусную терапию у иммунокомпроментированных больных;
- применять неотложные лечебно-диагностические мероприятия у гематологических больных с жизненно угрожающими состояниями.

**Владеть навыками:**

- интерпретации показателей нарушения гемопоэза и иммунологической реактивности организма;
- интерпретации результатов обследования больных, включенных в трансплантационный протокол;
- интерпретации результатов иммунофенотипирования, кариотипирования, иммуноцитохимии, иммуногистохимии;
- отличия основных форм злокачественных лимфом по показателям иммунофенотипирования, кариотипирования, иммуноцитохимии и иммуногистохимии;
- интерпретации результатов исследования факторов свертывания крови (коагулограмм), количества и функции тромбоцитов, полиморфизма генов тромбофилий;
- интерпретации анализа микробного состава организма (виды бактерий, грибов и вирусов) у

- иммунокомпроментированных больных;
- решения ситуационных задач по основным формам патологии крови, тестовых заданий;
- работы со справочной и научной литературой.

### 1.3. Место дисциплины (модуля) в структуре ОПОП:

Дисциплина «Детская гематология» относится к блоку Б 1. Дисциплины, части, формируемой участниками образовательных отношений, дисциплины по выбору.

Основные знания, необходимые для изучения дисциплины формируются при изучении дисциплин: при изучении дисциплин: латинский язык; биология; анатомия; топографическая анатомия и оперативная хирургия; патологическая анатомия, клиническая патологическая анатомия; гистология, эмбриология, цитология; нормальная физиология; патофизиология, клиническая патофизиология; клиническая микробиология; фармакология; лучевая диагностика и терапия; онкология; факультетская педиатрия, эндокринология; госпитальная педиатрия.

Преподавание проводится на выпускающей кафедре. Учебная дисциплина «Детская гематология» обеспечивает необходимые знания, умения и навыки для последующих дисциплин, входящих в модули клинических, терапевтических, хирургических и медико-профилактических дисциплин.

Является предшествующей (параллельной) для изучения дисциплин: поликлиническая и неотложная педиатрия; инфекционные болезни у детей; симуляционный курс;

### 1.4. Объекты профессиональной деятельности

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

- физические лица в возрасте от 0 до 18 лет (далее - дети, пациенты);
- физические лица – родители (законные представители) детей;
- население;

совокупность средств и технологий, направленных на создание условий для охраны здоровья детей.

### 1.5. Типы задач профессиональной деятельности

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

- 1) медицинский
- 2) диагностический

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

Процесс изучения дисциплины (модуля) направлен на формирование у выпускника следующих компетенций: ПК-1, ПК-2

№ п /п	Результаты освоения ОПОП (индекс и содержание компетенции)	Индикатор достижения компетенции	Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине (модулю)			Оценочные средства		№ раздела дисциплины, № семестра, в которых формируется компетенция
			Знать	Уметь	Владеть	для текущего контроля	для промежуточной аттестации	

1	2	3	4	5	6	7	8	9
1	ПК-1 Способен обследовать детей с целью установления диагноза	ИД ПК 1.2. Составляет план обследования и направляет ребенка на лабораторное и инструментальное обследование, на консультации к врачам-специалистам, на госпитализацию при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи	Анатомо-физиологические и возрастнo-половые особенности детей. Показатели гомеостаза и водно-электролитного обмена детей по возрастнo-половым группам. Особенности регуляции и саморегуляции функциональных систем организма детей по возрастнo-половым группам в норме и при патологических процессах. Этиологию и патогенез болезней и состояний у детей, клиническая симптоматика болезней и состояний с учетом возраста ребенка и исходного состояния здоровья клиническая картина болезней и состояний, требующих направления детей на лабораторное и инструментальное обследование, с учетом действующих клинических рекомендаций (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской	Обосновывать необходимость и объем лабораторного обследования детей. Интерпретировать результаты лабораторного обследования детей по возрастнo-половым группам. Обосновывать необходимость и объем инструментального обследования детей. Интерпретировать результаты инструментального обследования детей по возрастнo-половым группам.	Направлением детей на лабораторное обследование в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; при необходимости информирование родителей детей (их законных представителей) и детей старше 15 лет о подготовке к лабораторному и инструментальному обследованию. Направлением детей на инструментальное обследование в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.	Собеседование по контрольным вопросам, решение ситуационных задач, написание и защита реферата, тестирование, оценка освоения практических навыков (умений).	Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).	Разделы № 1- 6 Семестр № 11

			помощи.					
		ИД ПК 1.3. Проводит дифференциальную диагностику с другими заболеваниями (состояниями) у детей, устанавливает окончательный диагноз на основе МКБ.	Клиническую картину болезней и состояний, требующих направления детей к врачам-специалистам с учетом обследования и действующих клинических рекомендаций (протоколов лечения), порядков оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям. Клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям.	Обосновывать необходимость направления детей на консультацию к врачам-специалистам. Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию. Пользоваться медицинской аппаратурой, которая входит в стандарт оснащения кабинета врача-педиатра участкового в соответствии с порядком оказания медицинской помощи.	Направлением детей на консультацию к врачам-специалистам в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Направлением детей на госпитализацию в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Оценкой клинической картины болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям. Оценкой клинической картины болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям. Проведением дифференциального диагноза с другими болезнями и постановка диагноза в соответствии с действующей Международной статисти-	Собеседование по контрольным вопросам, решение ситуационных задач, написание и защита реферата, тестирование, оценка освоения практических навыков (умений)	Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).	Разделы № 1- 6 Семестр № 11

					ческой классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.			
2	ПК-2 Способен назначать лечение детям и контролировать его эффективность и безопасность	ИД ПК 2.1. Составляет план лечения болезней и состояний ребенка с учетом его возраста, диагноза и клинической картины заболевания, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения) и с учетом стандартов медицинской помощи.	Правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение лечения. Современные методы медикаментозной терапии болезней и состояний у детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Механизм действия лекарственных препаратов, медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением. Принципы назначения лечебного питания с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни и состояния в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами	Составлять план лечения болезней и состояний ребенка с учетом возраста, диагноза и клинической картины заболевания и в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.	Разработкой плана лечения болезней и состояний ребенка.	Собеседование по контрольным вопросам, решение ситуационных задач, написание и защита реферата, тестирование, оценка освоения практических навыков (умений)	Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).	Разделы № 1- 6 Семестр № 11

			лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи.					
	ИД ПК 2.2. Подбирает ребенку лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание с учетом диагноза, возраста и клинической картины болезни и в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи.	Порядок подбора ребенку лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания с учетом диагноза, возраста и клинической картины болезни и в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи.	Назначать медикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Выполнять рекомендации по назначению медикаментозной и немедикаментозной — терапии, назначенной ребенку — врачами-специалистами. Назначать немедикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи.	Назначением медикаментозной терапии ребенку. Назначением диетотерапии ребенку. Формированием у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению. Выполнением рекомендаций по назначению медикаментозной и немедикаментозной — терапии, назначенной ребенку — врачами-специалистами.	Собеседование по контрольным вопросам, решение ситуационных задач, написание и защита реферата, тестирование, оценка освоения практических навыков (умений)	Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).	Разделы № 1- 6 Семестр № 11	
	ИД ПК 2.4. Оценивает эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов,	Эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного и диети-	Анализировать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармакологического воздействия на орга-	Оценкой эффективности и безопасности медикаментозной и немедикаментозной терапии у	Собеседование по контрольным вопросам, реше-	Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач,	Разделы № 1- 6 Семестр № 11	

		<p>медицинских изделий, лечебного и диетического питания и иных методов лечения у детей.</p>	<p>ческого питания и иных методов лечения у детей.</p>	<p>низм в зависимости от возраста ребенка.</p>	<p>детей.</p>	<p>ние ситуационных задач, написание и защита реферата, тестирование, оценка освоения практических навыков (умений).</p>	<p>собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).</p>	
	<p>ИД ПК 2.5. Оказывает медицинскую помощь детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний</p>	<p>Принципы и правила проведения мероприятий при оказании медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи (проведение мероприятий для восстановления дыхания и сердечной деятельности). Принципы и правила проведения мероприятий при оказании медицинской помощи</p>	<p>Оказывать медицинскую помощь при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента, в том числе проводить мероприятия для восстановления дыхания и сердечной деятельности в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Оказывать медицинскую помощь при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента в соответствии с дей-</p>	<p>Оказанием медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента (проведение мероприятий для восстановления дыхания и сердечной деятельности). Оказанием медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента.</p>	<p>Собеседование по контрольным вопросам, решение ситуационных задач, написание и защита реферата, тестирование, оценка освоения практических навыков (умений)</p>	<p>Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).</p>	<p>Разделы № 1- 6 Семестр № 11</p>	

			<p>детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи.</p>	<p>ствующими клиническими рекомендациями (протоколами — лечения), порядками — оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.</p>				
--	--	--	--	---	--	--	--	--

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

Общая трудоемкость дисциплины составляет 2 зачетных единиц, 72 час.

Вид учебной работы		Всего часов	Семестры	
			№ 11	
1		2	3	
Контактная работа (всего)		48	48	
в том числе:				
Лекции (Л)		12	12	
Практические занятия (ПЗ)		36	36	
Семинары (С)				
Лабораторные занятия (ЛР)				
Самостоятельная работа (всего)		24	24	
В том числе:				
- Реферат		3	3	
- Подготовка к занятиям		7	7	
- Подготовка к текущему контролю		7	7	
- Подготовка к промежуточной аттестации		7	7	
Вид промежуточной аттестации	Зачет	+	+	
Общая трудоемкость (часы)		72	72	
Зачетные единицы		2	2	

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

#### 3.1. Содержание разделов дисциплины (модуля)

№ п/п	Код компетенции	Наименование раздела дисциплины (модуля)	Содержание раздела (темы разделов)
1	2	3	4
1.	ПК-1 ПК-2	Система гемопоэза и иммуногенеза. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток у детей.	Тема лекции: Гемопоэз и его регуляция. Клеточная терапия в педиатрии. Тема практического занятия: Нарушения гемопоэза и иммунной системы при заболеваниях крови у детей.
2.	ПК-1 ПК-2	Лейкозы и злокачественные лимфомы у детей	Тема лекции: Опухоли лимфатической системы: дифференциальная диагностика и лечение Тема практического занятия: Лейкозы и злокачественные лимфомы: неходжкинские лимфомы и лимфома Ходжкина.
3	ПК-1 ПК-2	Патология системы гемостаза и ее нарушения. Дифференциальная диагностика и дифференцированная терапия гемостазиопатий.	Тема лекции: Система гемостаза и ее нарушения. Иммунные тромбоцитопении и наследственные и коагулопатии. Тема практического занятия: Дифференциальная диагностика геморрагических гемостазиопатий
4	ПК-1 ПК-2	Нейтропении. Острый агранулоцитоз. Инфекционные осложнения у иммунокомпроментированных больных.	Тема лекции: Инфекционные осложнения и системные воспаления организма у иммунокомпроментированных больных Тема практического занятия: Врожденные и приобретенные нейтропении. Иммунный и миелотоксический агранулоцитозы.
5	ПК-1 ПК-2	Реактивные изменения гемопоэза в клинике детских болезней	Тема лекции: Дифференциальная диагностика реактивных изменений гемопоэза лимфаденопатий, спленоомегалий у детей. Тема практического занятия: Реактивные изменения со стороны периферической крови и органов кроветворения у детей.
6	ПК-1 ПК-2	Неотложные состояния в детской гематологии. Неонатальная гематология.	Тема лекции: Неотложные состояния в детской гематологии. Тема практического занятия: Дифференциальная диагностика и дифференцированная терапия неотложных состояний в детской гематологии и неонатологии

### 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	5	6
1	Поликлиническая и неотложная педиатрия	+	+	+	+	+	+
2	Инфекционные болезни у детей	+	+	+	+	+	+
3	Симуляционный курс	+	+	+	+	+	+

### 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	Система гемопоэза и иммуногенеза. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток у детей.	2	6			4	12	
2	Лейкозы и злокачественные лимфомы у детей	2	6			4	12	
3	Патология системы гемостаза и ее нарушения. Дифференциальная диагностика и дифференцированная терапия гемостазиопатий	2	6			4	12	
4	Нейтропении. Острый агранулоцитоз. Инфекционные осложнения у иммунокомпromентированных больных.	2	6			4	12	
5	Реактивные изменения гемопоэза в клинике детских болезней	2	6			4	12	
6	Неотложные состояния в детской гематологии. Неонатальная гематология.	2	4			4	10	
	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	Трудоемкость (час)
				Семестр № 11
1	2	3	4	5
1	1	Гемопоэз и его регуляция. Клеточная терапия в педиатрии.	Определение понятия . Регуляция кроветворения в норме и при патологии. Моле-	2

			<p>кулярно-генетические основы генно и иммунопоэза. Алгоритм исследований состояний кроветворения и иммунного ответа. Роль и место гемопоэтических стволовых клеток в терапии детских болезней. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) – новый метод терапии заболеваний системы крови. Цель и сущность ТГСК. Виды и этапы проведения трансплантаций. Оценка стадии заболевания. Показания и противопоказания к ТГСК. Подбор донора. HLA-система организма. План обследования больного на различных этапах ТГСК. Определение понятия мобилизации и сбор клеток. Кондиционирование. Режимы их выполнения. Процедура трансплантации стволовых клеток. Реакция трансплантат против хозяина. Осложнения. Профилактика. Сопроводительная терапия. Прогноз. Исходы. Посттрансплантационное наблюдение. Комплекс реабилитационных мероприятий.</p>	
2	2	Опухоли лимфатической системы: дифференциальная диагностика и лечение	<p>Определение понятия. Классификация. Этиология. Патогенез. Клинико-лабораторные признаки. Стадии заболевания. Алгоритм диагностического поиска. Дифференциальная диагностика. Осложнения. Причины смерти. Принципы современной терапии. Прогноз. Диспансерное наблюдение. Вопросы МСЭ.</p>	2
3	3	Система гемостаза и ее нарушения. Иммунные тромбоцитопении и наследственные коагулопатии.	<p>Понятие системы гемостаза. Характеристика сосудисто-тромбоцитарного гемостаза и нарушений плазменных факторов. Патогенез. Медико-генетические изменения. Классификация иммунных тромбоцитопений и наслед-</p>	2

			<p>ственных коагулопатий. Алгоритмы диагностики. Особенности клинического течения. Осложнения. Принципы современной терапии. Прогноз. Профилактика. Диспансерное наблюдение. Вопросы МСЭ.</p>	
4	4	<p>Инфекционные осложнения и системные воспаления организма у иммунокомпromентированных больных</p>	<p>Сущность понятия. Виды инфекционных осложнений. Этиология. Патогенез. Особенности видового состава микрофлоры. Категории инфекций у больных с нейтропениями. Характеристика системного воспаления организма. Алгоритм диагностического поиска. Современные принципы терапии эмпирической и идентифицированной инфекции у иммунокомпromентированных больных. Оценка эффективности лечения. Исходы. Профилактика.</p>	2
5	5	<p>Дифференциальная диагностика реактивных изменений гемопоэза лимфаденопатий, спленомегалий у детей.</p>	<p>Определение понятия. Причины и механизм развития реактивных изменений в системе кроветворения у детей. Классификация. Основные клиничко-лабораторные признаки. Алгоритм диагностического поиска. Дифференциальная диагностика. Современные подходы к терапии. Мониторинг лечения. Профилактика. Исходы. Основные клиничко-лабораторные признаки. Критерии диагностики. Современные подходы к терапии. Профилактика.</p>	2
6	6	<p>Неотложные состояния в детской гематологии.</p>	<p>Определение понятия. Механизм развития и основные клиничко-лабораторные признаки наиболее часто встречающихся форм ургентных ситуаций: геморрагической болезни новорожденного, ранней анемии недоношенных детей, неонатального полицитемического синдро-</p>	2

			ма, синдрома лизиса опухоли, сепсиса, гиперкальциемии. Алгоритм диагностического поиска. Дифференциальная диагностика. Современные подходы к терапии. Мониторинг лечения. Профилактика. Исходы.	
Итого:				12

### 3.5. Тематический план практических занятий (семинаров)

№ п/п	№ раздела дисциплины	Тематика практических занятий (семинаров)	Содержание практических (семинарских) занятий	Трудоемкость (час)
				семестр № 11
1	2	3	4	5
1	1	Нарушения гемопоэза и иммунной системы при заболеваниях крови у детей.	<p>Сущность понятий. Исторические этапы развития гематологии и иммунологии. Регуляция кроветворения и иммунологической реактивности организма. Нарушение лимфопоэза как основа развития опухолей иммунной системы, миелодиспластических и аутоиммунных заболеваний крови. Классификация. Генетические основы онкогенеза и иммунного ответа. Методы и алгоритм оценки состояния кроветворения и иммунного ответа. Иммунофенотипические, иммуногистохимические, молекулярно-генетические исследования при диагностике гематологических заболеваний.</p> <p>Практическая подготовка.</p>	6  из них на ПП: 3
2	2	Лейкозы и злокачественные лимфомы: неходжкинские лимфомы и лимфома Ходжкина.	<p>Сущность понятия. Классификация. Этиология. Основные клинико-лабораторные признаки лейкозов, индолентных, агрессивных и высокоагрессивных лимфом. Алгоритм диагностического поиска. Показания для биопсии органов и тканей, УЗИ, КТ, МРТ, ПЭТ. Стадии заболевания. Особенности течения лейкозов и злокачественных лимфом у детей. Факторы риска. Дифференцированная терапия. Реабилитационные мероприятия. Диспансерное наблюдение. Вопросы МСЭ.</p> <p>Практическая подготовка.</p>	6  из них на ПП: 3

3	3	Дифференциальная диагностика геморрагических гемостазиопатий	<p>Классификация геморрагических гемостазиопатий. Причины и механизмы развития. Определение понятия и критерии тромбоцитопении, тромбоцитопатии, тромбоцитозов. Типы геморрагического синдрома. Особенности клинико-лабораторных показателей при тромбоцитопатиях, иммунной тромбоцитопении, тромботической тромбоцитопенической пурпуре, болезни Виллебранда и ДВС-синдроме. Алгоритм диагностического поиска. Дифференцированная терапия. Профилактика. Вопросы МСЭ.</p> <p>Практическая подготовка.</p>	6  из них на ПП: 3
4	4	Врожденные и приобретенные нейтропении. Иммунный и миелотоксический агранулоцитозы.	<p>Сущность понятий. Классификация врожденных и приобретенных нейтропений. Виды агранулоцитозов. Этиология. Патогенез. Критерии диагноза. Осложнения. Особенности течения инфекций. Дифференцированная терапия. Исходы. Профилактика. Диспансерное наблюдение.</p> <p>Практическая подготовка.</p>	6  из них на ПП: 3
5	5	Реактивные изменения со стороны периферической крови и органов кроветворения у детей.	<p>Определение понятия. Классификация. Причины. Механизм развития различных видов реактивных изменений миелопоэза и лимфопоэза. Фазы течения лейкоидных реакций. Интерпретация показателей миелограммы, общего анализа крови, иммунограммы у больных с реактивными изменениями гемопоэза. Дифференциальная диагностика синдрома лимфаденопатии, спленомегалии. Алгоритм диагностического поиска. Показания для биопсии лимфатического узла, пункции селезенки, диагностической спленэктомии. Дифференциальная терапия. Прогноз. Исходы.</p> <p>Практическая подготовка.</p>	6  из них на ПП: 3
6	6	Дифференциальная диагностика и диффе-	<p>Классификация. Этиология. Механизм развития и основные клинико-лабораторные признаки</p>	4

		ренцированная терапия неотложных состояний в детской гематологии и неонатологии.	геморрагической болезни новорожденного, ранней анемии недоношенных детей, неонатального полицитемического синдрома, синдрома лизиса опухоли, сепсиса, гиперкальциемии, острой почечной недостаточности, дифференцировочного синдрома, венозных и артериальных тромбозов, компрессии спинного мозга. Критерии диагноза. Неотложные методы лечения. Показания для медикаментозной терапии, гемодиализа, ИВЛ, хирургических мероприятий. Вопросы МСЭ. Практическая подготовка.	из них на ПП: 2
	Зачетное занятие			2
Итого:				36

### 3.6. Самостоятельная работа обучающегося

№ п/п	№ семестра	Наименование раздела дисциплины (модуля)	Виды СРС	Всего часов
1	2	3	4	5
1		Система гемопоза и иммуногенеза. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток у детей.	Подготовка к занятиям	1
			Подготовка к текущему контролю	1
			Подготовка рефератов	1
			Подготовка к промежуточной аттестации	1
2		Лейкозы и злокачественные лимфомы у детей	Подготовка к занятиям	1
			Подготовка к текущему контролю	1
			Подготовка рефератов	1
			Подготовка к промежуточной аттестации	1
3	11	Патология системы гемостаза и ее нарушения. Дифференциальная диагностика и дифференцированная терапия гемостазиопатий.	Подготовка к занятиям	1
			Подготовка к текущему контролю	1
			Подготовка рефератов	1
			Подготовка к промежуточной аттестации	1
4		Нейтропении. Острый агранулоцитоз. Инфекционные осложнения у иммунокомпроментированных больных	Подготовка к занятиям	1
			Подготовка к текущему контролю	1
			Подготовка рефератов	1
			Подготовка к тестированию	1
5		Реактивные изменения гемопоза в клинике детских болезней.	Подготовка к занятиям	1
			Подготовка к текущему контролю	1

			Подготовка рефератов	1
			Подготовка к промежуточной аттестации	1
6		Неотложные состояния в детской гематологии. Неонатальная гематология.	Подготовка к занятиям	1
			Подготовка к текущему контролю	1
			Подготовка рефератов	1
			Подготовка к промежуточной аттестации	1
Итого часов в семестре:				24
Всего часов на самостоятельную работу:				24

### 3.7. Лабораторный практикум

Лабораторный практикум не предусмотрен учебным планом

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

Не предусмотрены учебным планом

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

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

#### 4.1.1. Основная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Детские болезни в 2-х томах: учебник	Шабалов Н.П.	СПб: СпецЛит 2017	45	нет
2	Детская гематология: клинические рекомендации.	Под ред. А.Г Румянцева, А.А. Мачсана, Е.В. Жуковской	Москва «ГЭОТАР-Медиа 2015	0	ЭБ «Консультант врача
3	Гематология: руководство для врачей	Н.Н. Мамаева. – 2-е	СПб: СпецЛит, 2011	43	ЭБС «Консультант студента»

#### 4.1.2. Дополнительная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Внутренние болезни: учебник для медву-	.под ред. В.Ф. Моисеева, В.С. Му-	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015	43	ЭБС Кировского ГМУ

	зов в 2-х т	шина			
2	Иммуногеномика и генодиагностика человека	Р.М. Хаитов, Л.П. Алексеев, Д.Ю. Трофимов	М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017	0	ЭБ «Консультант врача»
3	Пропедевтика внутренних болезней: учебник для медицинских вузов	Под ред. Н.А. Мухина.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013	50	ЭБС «Консультант студента»

#### 4.2. Нормативная база

Клинические рекомендации Минздрава РФ «Острые лимфобластные лейкозы», 2020 г.

Клинические рекомендации Минздрава РФ «Острые миелобластные лейкозы», 2020 г.

Клинические рекомендации Минздрава РФ « Острый промиелоцитарный лейкоз», 2020 г.

Клинические рекомендации Минздрава РФ «Иммунные тромбоцитопении», 2020 г.

Клинические рекомендации Минздрава РФ «Гемофилии», 2020 г.

Клинические рекомендации Минздрава РФ «Фоликулярная лимфома», 2020 г.

Клинические рекомендации Минздрава РФ «Лимфома Ходжкина», 2020 г.

Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению Rh-негативных миелопролиферативных заболеваний, 2019 г.

#### 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>)

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

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

В учебном процессе используется лицензионное программное обеспечение:

1. Договор Microsoft Office (версия 2007) №0340100010913000043\_45106 от 02.09.2013г. (срок действия договора - бессрочный),
2. Договор Microsoft Office (версия 2010) № 340100010914000246\_45106 от 23.12.2014г. (срок действия договора - бессрочный).
3. Договор Windows (версия 2007) №0340100010913000043\_45106 от 02.09.2013г. (срок действия договора - бессрочный),
4. Договор Windows (версия 2010) № 340100010914000246\_45106 от 23.12.2014г. (срок действия договора - бессрочный)
5. Договор Антивирус Kaspersky Endpoint Security для бизнеса – Стандартный Russian Edition. 150-249 Node 1 year Educational Renewal License, срок использования с 29.04.2021 до

24.08.2022 г., номер лицензии 280Е-210429-102703-540-3202

6. Автоматизированная система тестирования Indigo Договор № Д53783/2 от 02.11.2015 (срок действия бессрочный, 1 год технической поддержки),

7. ПО FoxitPhantomPDF Стандарт, 1 лицензия, бессрочная, дата приобретения 05.05.2016

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

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

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

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

Наименование специализированных помещений	Номер кабинета, адрес	Оборудование, технические средства обучения, размещенные в специализированных помещениях
- учебные аудитории для проведения занятий лекционного типа	№ 411, г. Киров, ул. К. Маркса, 137 (1 корпус) № 819, г. Киров, ул. К. Маркса, 112 (3 корпус)	Специализированная учебная мебель (стол и стул преподавателя, столы и стулья ученические), мультимедиа проектор, экран, ноутбук TOSHIBASATELLITEC 660, ноутбук Lenovo Ideal Pad B 5070
учебные аудитории для проведения занятий семинарского типа	каб. № 31, 32 кафедры госпитальной терапии (КНИИГ и ПК Дерендяева, 84 – база практической подготовки).	Специализированная учебная мебель (стол и стул преподавателя, столы и стулья ученические), компьютеры (в том числе с выходом в сеть Интернет), мультимедиа проектор “Mitsubishi XD 211 U”, экран, информационно-меловая доска, ноутбук Lenovo G50-80, телевизор AkAi, плеер DVD/MPEG4, негатоскоп
учебные аудитории для проведения групповых и индивидуальных консультаций	каб. № 31, 32 кафедры госпитальной терапии (КНИИГ и ПК Дерендяева, 84 – база практической подготовки).	Специализированная учебная мебель (стол и стул преподавателя, столы и стулья ученические), компьютеры с вы-

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

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

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

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

Основное учебное время выделяется на получение обучающимися знаний по диагностике, дифференциальной диагностике и лечению заболеваний системы крови, а также на освоение ими практических навыков по диагностике, дифференциальной диагностике и терапии патологии гематологического профиля во время клинических практических занятий.

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

При изучении модуля учебной дисциплины обучающимся необходимо освоить практиче-

ские умения по диагностике, дифференциальной диагностике и лечению заболеваний системы крови.

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

#### **Лекции:**

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

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

#### **Практические занятия:**

Практические занятия по дисциплине (модулю) «Детская гематология» проводятся с целью приобретения практических навыков в области диагностики, дифференциальной диагностики и лечения заболеваний гематологического профиля.

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

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

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

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

#### **Самостоятельная работа:**

Самостоятельная работа студентов подразумевает подготовку по всем разделам дисциплины (модуля) «Детская гематология» и включает подготовку к занятиям, подготовку к текущему и промежуточному контролю, подготовка реферата.

Работа с учебной литературой рассматривается как вид учебной работы по дисциплине (модулю) «Детская гематология» и выполняется в пределах часов, отводимых на её изучение (в разделе СРС). Каждый обучающийся обеспечен доступом к библиотечным фондам университета и кафедры. Работа обучающегося в группе формирует чувство коллективизма и коммуникабельность. Обучение способствует воспитанию у обучающихся навыков общения с больным с учетом этико-деонтологических особенностей патологии и пациентов. Самостоятельная работа с пациентами способствует формированию должного с этической стороны поведения, аккуратности, дисциплинированности.

Исходный уровень знаний обучающихся определяется тестированием, собеседованием.

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

В конце изучения дисциплины «Детская гематология» проводится промежуточная аттестация с использованием тестового контроля, проверки практических умений (решение ситуаци-

онных задач), собеседования.

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Учебный процесс с использованием дистанционных образовательных технологий осуществляется посредством:

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

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

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

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

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

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

В содержание консультаций входят:

- разъяснение обучающимся общей технологии применения элементов ЭО и ДОТ, приемов и способов работы с предоставленными им учебно-методическими материалами, принципов самоорганизации учебного процесса;

- советы и рекомендации по изучению программы дисциплины и подготовке к промежуточной аттестации;

- анализ поступивших вопросов, ответы на вопросы обучающихся;

- разработка отдельных рекомендаций по изучению частей (разделов, тем) дисциплины, по подготовке к текущей и промежуточной аттестации.

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

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

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

№ n/n	Виды занятий/работ	Виды учебной работы обучающихся	
		Контактная работа (on-line и off-line)	Самостоятельная работа
1	Лекции	<ul style="list-style-type: none"> <li>- веб-лекции (вебинары)</li> <li>- видеолекции</li> <li>- лекции-презентации</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- работа с архивами проведенных занятий</li> <li>- работа с опорными конспектами лекций</li> <li>- выполнение контрольных заданий</li> </ul>

2	Практические, семинарские занятия	<ul style="list-style-type: none"> <li>- видеоконференции</li> <li>- вебинары</li> <li>- семинары в чате</li> <li>- видеодоклады</li> <li>- семинары-форумы</li> <li>- веб-тренинги</li> <li>- видеозащита работ</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- работа с архивами проведенных занятий</li> <li>- самостоятельное изучение учебных и методических материалов</li> <li>- решение тестовых заданий и ситуационных задач</li> <li>- работа по планам занятий</li> <li>- самостоятельное выполнение заданий и отправка их на проверку преподавателю</li> <li>- выполнение тематических рефератов (и (или) эссе)</li> </ul>
3	Консультации (групповые и индивидуальные)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- видеоконсультации</li> <li>- веб-консультации</li> <li>- консультации в чате</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- консультации-форумы (или консультации в чате)</li> <li>- консультации посредством образовательного сайта</li> </ul>
4	Контрольные, проверочные, самостоятельные работы.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- видеозащиты выполненных работ (групповые и индивидуальные)</li> <li>- тестирование</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- работа с архивами проведенных занятий</li> <li>- самостоятельное изучение учебных и методических материалов</li> <li>- решение тестовых заданий и ситуационных задач</li> <li>- выполнение контрольных / проверочных / самостоятельных работ</li> </ul>

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

ОС как система оценивания состоит из следующих частей:

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

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

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

### **8.1. Выбор методов обучения**

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

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

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

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

Подбор и разработка учебных материалов производятся с учетом того, чтобы предоставлять этот материал в различных формах так, чтобы инвалиды с нарушениями слуха получали информа-

цию визуально, с нарушениями зрения – аудиально (например, с использованием программ-синтезаторов речи) или с помощью тифлоинформационных устройств.

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

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

Данный перечень может быть конкретизирован в зависимости от контингента обучающихся.

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

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

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

Для обучающихся с ограниченными возможностями здоровья предусмотрены следующие оценочные средства:

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

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

#### **1) для инвалидов и лиц с ОВЗ по зрению:**

- обеспечение доступа обучающегося, являющегося слепым и использующего собаку-поводыря, к зданию Университета;
- присутствие ассистента, оказывающего обучающемуся необходимую помощь;
- наличие альтернативной версии официального сайта Университета в сети «Интернет» для обучающихся, являющихся слепыми или слабовидящими;
- размещение аудиторных занятий преимущественно в аудиториях, расположенных на первых этажах корпусов Университета;

- размещение в доступных для обучающихся, являющихся слепыми или слабовидящими, местах и в адаптированной форме (с учетом их особых потребностей) справочной информации о расписании учебных занятий, которая выполняется крупным рельефно-контрастным шрифтом на белом или желтом фоне и дублируется шрифтом Брайля;

- предоставление доступа к учебно-методическим материалам, выполненным в альтернативных форматах печатных материалов или аудиофайлов;

- наличие электронных луп, видеоувеличителей, программ невидимого доступа к информации, программ-синтезаторов речи и других технических средств приема-передачи учебной информации в доступных для обучающихся с нарушениями зрения формах;

- предоставление возможности прохождения промежуточной аттестации с применением специальных средств.

2) для инвалидов и лиц с ОВЗ по слуху:

- присутствие сурдопереводчика (при необходимости), оказывающего обучающемуся необходимую помощь при проведении аудиторных занятий, прохождении промежуточной аттестации;

- дублирование звуковой справочной информации о расписании учебных занятий визуальной (установка мониторов с возможностью трансляции субтитров);

- наличие звукоусиливающей аппаратуры, мультимедийных средств, компьютерной техники, аудиотехники (акустические усилители и колонки), видеотехники (мультимедийный проектор, телевизор), электронная доска, документ-камера, мультимедийная система, видеоматериалы.

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

- обеспечение доступа обучающегося, имеющего нарушения опорно-двигательного аппарата, в здание Университета;

- организация проведения аудиторных занятий в аудиториях, расположенных только на первых этажах корпусов Университета;

- размещение в доступных для обучающихся, имеющих нарушения опорно-двигательного аппарата, местах и в адаптированной форме (с учетом их особых потребностей) справочной информации о расписании учебных занятий, которая располагается на уровне, удобном для восприятия такого обучающегося;

- присутствие ассистента, оказывающего обучающемуся необходимую помощь при проведении аудиторных занятий, прохождении промежуточной аттестации;

- наличие компьютерной техники, адаптированной для инвалидов со специальным программным обеспечением, альтернативных устройств ввода информации и других технических средств приема-передачи учебной информации в доступных для обучающихся с нарушениями опорно-двигательного аппарата формах;

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

**Дополнения и изменения в рабочей программе учебной дисциплины  
«Детская гематология»**

Специальность 31.05.02 Педиатрия (ФГОС 3++)

Направленность (профиль) - Педиатрия

Форма обучения - очная

Кафедра госпитальной терапии

Автор (ы) Загоскина Т.П.

На 2025 / 2026 учебный год в рабочую программу вносятся следующие дополнения и изменения:

- 1. Пункт «4.1. Перечень основной и дополнительной учебной литературы, необходимой для освоения дисциплины «Детская гематология» изменить и читать в следующей редакции:**

**4.1.1. Основная литература**

№ п/п	Наименование	Автор(ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Национальное руководство: Гематология	ред. О.А. Рукавицын	М.: "ГЭОТАР-Медиа", 2024 г.	-	СИС "MedBaseGeotar"
2	Госпитальная педиатрия. Учебник для медицинских вузов.	Ред. С.В. Бельмер, Л.И. Ильенко	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2022 г	1	ЭБС «Консультант студента»
3	Учебник по гематологии, 2-е изд.	Н. И. Стуклов, Г.И. Козинец, Н.Г. Тюрина	М.: Практическая медицина, 2018 г.	2	СИС "MedBaseGeotar"
4	Детская гематология. Клинические рекомендации	Ред. А.Г. Румянцев, А.А. Масчан, Е.В. Жуковский	Москва, ГЭОТАР-Медиа, 2015 г.	-	СИС "MedBaseGeotar"
5	Национальное руководство: Клиническая лабораторная диагностика	ред. В.В.Долгов, М.А.Годнов, Т.В.Вавилова	М.: "ГЭОТАР-Медиа", 2025 г	-	СИС "MedBaseGeotar"
6	Национальное руководство: Гематология	ред. О.А. Рукавицын	М.: "ГЭОТАР-Медиа", 2024 г.	-	СИС "MedBaseGeotar"

**4.1.2. Дополнительная литература**

№ п/п	Наименование	Автор(ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Система гемостаза. Теоретические основы и клиническая практика: национальное руководство	ред.: О. А. Рукавицын, С. В. Игнатъев.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2024 г	5	СИС "MedBaseGeotar"
2	Медицинская реабилитация: учебник	ред.: В. А. Епифанов	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2023	-	ЭБС «Консультант студента»
3	Морфологические методы диагностики.	С.В. Щёткин, Р.А.	М.: ГЭОТАР-Медиа, 2023	-	СИС "MedBaseGeotar"

	Руководство для врачей.	Рустамханов, Ш.Х.Ганцев			
4	Клиническая фармакология антибактериальных препаратов в педиатрии	И.В. Попова	Кировская ГМА, 2011	35	ЭБС Кировского ГМУ
5	Гематология: руководство для врачей	ред. Н.Н. Мамаев	Спб: СпецЛит, 2011 г.	10	
6	Инфекционные осложнения в детской онкологии и гематологии	Т.И. Горбунова, Н.Ю. Епифанова, К.И. Киргизов	М.: "ГЭОТАР-Медиа", 2024 г	-	СИС "MedBaseGeotar"
7	Рациональная фармакотерапия в онкологии: руководство для практикующих врачей	ред. М.И. Давыдова, В.А. Горбуновой	М.: Литтера, 2017	2	СИС "MedBaseGeotar"

**2. В пункте 4.4. «Перечень информационных технологий, используемых для осуществления образовательного процесса по дисциплине (модулю), программного обеспечения и информационно-справочных систем»: п. 5. изменить и читать в следующей редакции:**

5. Договор Антивирус Kaspersky Endpoint Security для бизнеса – Стандартный Russian Edition. 150-249 Node 1 year Educational Renewal License, срок использования с 11.08.2025 до 09.09.2026 г., номер лицензии 2В1Е-250808-154818-2-497-4841

**3. Пункт «4.5. Описание материально-технической базы, необходимой для осуществления образовательного процесса по дисциплине» изменить и читать в следующей редакции:**

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

<i>Наименование специализированных помещений</i>	<i>Номер кабинета, адрес</i>	<i>Оборудование, технические средства обучения, размещенные в специализированных помещениях</i>
учебные аудитории для проведения занятий лекционного типа	г. Киров, ул. Владимирская, 137 (корпус 1), каб.306	Мультимедийные средства обучения, компьютер, учебные столы – 15, стулья - 30, стол преподавателя - 1, учебно-наглядные пособия.
учебные аудитории для проведения занятий семинарского типа	г. Киров, ул. Красноармейская, 35, каб.1 (4 этаж)	Мультимедийные средства обучения, экран, компьютер, учебные столы - 17, стулья - 24, стол преподавателя - 1, шкаф - 1, негатовскоп – 1, учебно-наглядные пособия.
учебные аудитории для проведения групповых и индивидуальных консультаций	г. Киров, ул. Красноармейская, 35, каб.1 (4 этаж)	Мультимедийные средства обучения, экран, компьютер, учебные столы - 17, стулья - 24, стол преподавателя - 1, шкаф - 1, негатовскоп – 1, учебно-наглядные пособия.
учебные аудитории для проведения текущего контроля и промежуточной аттестации	г. Киров, ул. Красноармейская, 35, каб.1 (4 этаж)	Мультимедийные средства обучения, экран, компьютер, учебные столы - 10, стулья - 24, стол преподавателя - 1, шкаф - 1, негатовскоп – 1, учебно-наглядные пособия.
помещения для самостоятельной работы	г. Киров, ул. Красноармейская, 35, каб.2 (4 этаж) ул. Владимирская, 137, корпус 1, читальный зал.	Мультимедийные средства обучения, экран, компьютер, учебные столы - 12, стулья - 24, стол преподавателя - 1, шкаф - 1, негатовскоп – 1, учебно-наглядные пособия.

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

Дополнения и изменения в рабочей программе рассмотрены на заседании кафедры «28» августа 2025 г., протокол № 1

Заведующий кафедрой Ж.Г. Симонова

Внесенные изменения и дополнения утверждаю:

И.о. проректора по учебной работе М.П. Разин  
18 сентября 2025 г., протокол № 1

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

Кафедра госпитальной терапии

**Приложение А к рабочей программе дисциплины (модуля)**

**Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины (модуля)  
«Детская гематология»**

Специальность 31.05.02 Педиатрия  
Направленность (профиль) ОПОП – Педиатрия  
Форма обучения - очная

**Раздел 1.** Система гемопоэза и иммуногенеза. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток у детей.

**Тема 1.1:** Нарушения гемопоэза и иммунной системы при заболеваниях крови у детей.

**Цель:** Способствовать формированию знаний и умений по диагностике и коррекции нарушений гемопоэза и иммунного статуса при заболеваниях крови у детей, а также в процессе проведения трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.

**Задачи:**

1. Рассмотреть современный взгляд на гемопоэз, структуру и функции иммунной системы, основные виды их нарушений
2. Ознакомиться с регуляцией кроветворения и иммунологической системы организма
3. Изучить нарушения лимфопоэза как основы развития опухолей иммунной системы, миелодиспластических и аутоиммунных заболеваний крови. Рассмотреть генетические основы онкогенеза и иммунного ответа.
4. Овладеть методами исследования и алгоритмом оценки состояния кроветворения и иммунного ответа организма

**Обучающийся должен знать:**

1. Морфологию и кинетику клеток костного мозга и периферической крови
2. Структуру иммунной системы организма
3. Функции клеток костного мозга, периферической крови и иммунной системы
4. Регуляторные механизмы гемопоэза и иммуногенеза
5. Особенности и интерпретацию инновационных методов исследования иммунного статуса
6. Общие принципы аллогенной и аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

**Обучающийся должен уметь:**

1. Квалифицированно толковать результаты методов оценки гемопоэза
2. Квалифицированно толковать результаты методов оценки состояния иммунологической реактивности организма
3. Грамотно интерпретировать данные гемограммы, миелограммы, иммунограммы, иммунофенотипирования, HLA-типирования больных с заболеваниями системы крови
4. Оценивать прогноз нарушений гемопоэза и иммуногенеза при заболеваниях системы крови
5. Определить показания для трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
6. Определить противопоказания для трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
7. Оценить осложнения после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.

**Обучающийся должен владеть:**

1. Уметь анализировать лабораторные данные: гемограммы, миелограммы, иммунограммы, иммунофенотипирования, молекулярно-генетического анализа больных с заболеваниями системы крови
2. Владеть методами обследования больного перед включением пациента в трансплантационный протокол
3. Уметь правильно выписывать направления в клиническую лабораторию, лабораторию иммунологии и молекулярно-генетического анализа для морфологического, иммунологического, молекулярно-генетического исследования клеток костного мозга, периферической крови и иммунной системы
4. Владеть методами коррекции осложнений у посттрансплантационных больных

### **Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:**

#### **1. Ответить на вопросы по теме занятия**

##### **Перечень вопросов для собеседования:**

1. Особенности кроветворения и иммунного ответа у больных с опухолевыми и аутоиммунными заболеваниями крови.
2. Этиология, патогенез, клинико-лабораторные проявления и диагностика опухолей иммунной системы у детей.
3. Этиология и патогенез, клинико-лабораторные проявления и диагностика аутоиммунных заболеваний крови у детей.
4. Общие принципы аллогенной и аутологической трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.
5. Показания для трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у детей с заболеваниями системы крови, оценка эффективности терапии и прогноз.
6. Оценка эффективности клеточной терапии.
7. Диспансерное наблюдение в посттрансплантационный период, диагностика и коррекция возможных осложнений.

### **Содержание занятия:**

#### **1) Вводный контроль.**

##### **Контрольные вопросы:**

1. Современный взгляд на гемопоэз и иммуногенез. Генетические основы иммунного ответа.
2. Особенности регуляции кроветворения и иммунной системы в детском возрасте.
3. Показатели гемограммы, миелограммы, трепанобиоптата и иммунограммы в норме.
4. Показатели гемограммы, миелограммы, трепанобиоптата и иммунограммы при опухолях иммунной системы, аутоиммунных заболеваниях крови.
5. Основные виды клеточной терапии в педиатрии.
6. Общие принципы аллогенной и аутологической трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.
7. Показания для трансплантации, оценка эффективности терапии и прогноз.
8. Диспансерное наблюдение в посттрансплантационный период, диагностика и коррекция возможных осложнений.

#### **2) Беседа по теме занятия.**

Разбираются основные вопросы темы, обращается особое внимание на узловые вопросы, указывается на необходимость знаний по смежным дисциплинам.

#### **2. Практическая работа**

Выполнение практических заданий: клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, чтение гемограмм, миелограмм, иммунограмм, иммуногистограмм.

##### **Курация тематических больных.**

**Алгоритм курации:** Общие сведения о больном. Данные расспроса больного: жалобы больного, история настоящего заболевания, история жизни. Данные физикальных методов

исследования: общий осмотр больного, детальный осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация по системам. Дать характеристику ОАК, миелограммы, трепанобиоптата и иммунограммы больного. Выделить синдромы на основании клинико-лабораторных данных. Провести дифференциальную диагностику. Окончательный диагноз.

**Практическая работа:** оценить данные лабораторных методов исследования, курация тематических больных

### 3. 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.

**Ситуационные задачи для разбора на занятии (прилагаются).**

#### Пример задачи с разбором по алгоритму:

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

Объективно: состояние крайне тяжелое. Кожные покровы бледные, выраженные 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. 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).

#### Алгоритм решения и эталон ответа к задаче

Синдромы:

1. Синдром опухолевой пролиферации (миелопролиферации: в костном мозге гиперплазия гранулоцитарного ростка за счёт клона опухолевых промиелоцитов, t(15;17), 67% промиелоцитов в периферической крови).
2. Анемический синдром.
3. Синдром тромбоцитопении (геморрагический синдром).
4. Синдром гипокоагуляции (геморрагический синдром).

Диагноз: острый промиелоцитарный лейкоз, de novo, острый период.

Дополнительные методы обследования:

1. Иммунофенотипирование.
2. Молекулярно-биологический анализ.

Лечение:

1. Базисная терапия: химиотерапия (цитостатиками), индукция ремиссии по программе: «7+3»+АТРА.
2. Сопроводительная терапия:
  - переливание эритроцитарной массы;
  - переливание свежезамороженной плазмы;
  - переливание тромбоконцентрата;
  - антибактериальная, антигрибковая, противовирусная терапия;
  - дезинтоксикационная терапия;
  - аллопуринол.

**Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:** Нарушения гемопоэза и иммунной системы при заболеваниях крови у детей.

**Выполнение заданий.** Оценить данные дополнительных методов обследования, курация тематических больных.

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

### **Задачи для самостоятельного разбора на занятии**

#### Задача №1

Больной В., 12 лет, поступил в отделение с жалобами на бледность кожи, боль в ногах, появление синяков на теле, увеличение лимфатических узлов, повышение температуры, слабость,

Анамнез заболевания: считает себя больным в течение месяца. Сначала появилась слабость, бледность кожи, боли в ногах, повысилась температура, затем отметили увеличение лимфатических узлов. За 2 дня до поступления появились синяки на теле, обильные носовые кровотечения, кровоточивость из мест инъекций. При обследовании в поликлинике выявлены изменения в гемограмме, в связи с чем он госпитализирован.

Анамнез жизни без особенностей. Из перенесенных заболеваний отмечают ОРВИ 2-3 раза в год.

Объективно: состояние при поступлении тяжелое: пациент вялый, кожа бледная. Явления язвенно-некротического стоматита. На коже туловища, конечностей масса петехий, экхимозов различных размеров и окраски. Отмечается увеличение шейных, подмышечных и паховых лимфатических узлов до 1-3 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 выступает из-под края реберной дуги на 4-5 см, селезенка – на 6 см.

Гемограмма: эритроциты  $2,5 \times 10^{12}/л$ , гемоглобин 62 г/л, ретикулоциты 0,1%, тромбоциты  $13 \times 10^9/л$ , лейкоциты  $18,4 \times 10^9/л$ , эозинофилы 1%, п/я 1%, с/я 2%, лимфоциты 70%, моноциты 6%, бластные клетки 20%, СОЭ 74 мм/час.

Миелограмма: повышенная клеточность –  $600 \times 10^9/л$ , лимфобласты 85%, гранулоцитарный, эритроцитарный и мегакариоцитарный ростки угнетены.

#### Задача №2

Больной 8 лет, жалуется на резкую слабость, потливость, отсутствие аппетита, боли в голеностопных суставах распирающего характера. В течение 3-х недель лихорадка, устойчивая к антибиотикам, кровоточивость десен. Начало заболевания связывает с острым вирусным респираторным заболеванием.

Объективно: состояние тяжёлое. Кожные покровы бледные, с петехиально-

экхимозными гемorragиями по всему телу. Гингивит. Периферические лимфоузлы не увеличены. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, приглушены, мягкий систолический шум на верхушке. ЧСС 110 в минуту. АД 120/70 мм.рт.ст. Размеры печени: 12x10x9. Селезёнка на 5 см ниже рёберной дуги.

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

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

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

**Заключение.** В заключительной части подводятся итоги выполнения заданий студентами, оформляются курационные листы и представляются преподавателю на подпись.

#### **4. Задания для групповой работы**

1. Клинический разбор больного группами студентов.

#### **Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:**

Нарушения гемопоэза и иммунной системы при заболеваниях крови у детей.

**Задания для самостоятельной внеаудиторной работы студентов по указанной теме:**

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

**2). Ответить на вопросы для самоконтроля:**

#### **1. В реакциях клеточного иммунитета участвуют**

- 1). Т-супрессоры
- 2). Т-киллеры
- 3). Т-хелперы
- 4). плазмоциты

#### **2. В центрах размножения лимфатических узелков лимфоузлов происходит**

- 1). активация лимфоцитов антигенам
- 2). размножение лимфобластов (иммунобластов)
- 3). фагоцитоз лимфоидных клеток
- 4). накопление плазмоцитов

#### **3. Антигеннезависимая дифференцировка Т-лимфоцитов происходит в**

- 1). красном костном мозге
- 2). селезенке
- 3). тимусе
- 4). лимфоузлах

#### **4. Антигензависимая дифференцировка Т- и В-лимфоцитов происходит в**

- 1). красном костном мозге
- 2). тимусе
- 3). печени
- 4). периферических лимфоидных органах

#### **5. При первичном иммунном ответе происходит**

- 1). распознавание антигена лимфоцитами
- 2). клонирование лимфоцитов
- 3). дифференцировка эффекторных клеток
- 4). образование клеток памяти

**6. Отличительными признаками возрастной инволюции тимуса являются**

- 1). увеличение количества жировых клеток
- 2). нарастание количества и размеров слоистых эпителиальных телец
- 3). уменьшение размеров долек
- 4). замещение лимфоцитов плазмочитами

**7. Гематотимусный барьер включает**

- 1). цитоплазму эндотелиоцита с его базальной мембраной
- 2). периваскулярное пространство
- 3). цитоплазму эпителиоретикулоцита
- 4). его базальную мембрану

**8. Стволовые кроветворные клетки характеризуются**

- 1). полипотентностью
- 2). высокой пролиферативной активностью
- 3). способностью к самоподдержанию
- 4). чувствительностью к гемопоэтинам

**9. При созревании гранулоцитов происходит**

- 1). уменьшение размеров клеток
- 2). изменение формы ядер
- 3). накопление гранул в цитоплазме
- 4). прекращение клеточной пролиферации

**10. В срезе костного мозга в отличие от среза тимуса можно видеть**

- 1). большие тонкостенные сосуды-синусы
- 2). мегакарициты
- 3). обилие жировых клеток
- 4). корковое и мозговое вещество

**Эталон ответов на тест:**

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

**4). Подготовить реферат**

**Тема реферата:** Дифференцировка В– лимфоцитов.

**III 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.

**Рекомендуемая литература:**

Основная

1. Детские болезни в 2-х томах: учебник для медицинских вузов - Шабалов Н.П. СПб: СпецЛит – 2017.
2. Детская гематология: клинические рекомендации /Под ред. А.Г Румянцева, А.А. Масчана, Е.В. Жуковской - М.: ГЭОТАР-Медиа 2015 – 656 с.

3. Гематология: руководство для врачей / под ред. Н.Н. Мамаева. – 2-е изд., доп. и испр. – Спб: СпецЛит, 2011. – 615 с

Дополнительная:

1. Внутренние болезни: учебник для медвузов в 2-х т /Под ред. В.Ф. Моисеева, В.С. Мухина.- М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015
2. Иммуногеномика и генодиагностика человека: под ред. Р.М. Хаитова, Л.П. Алексеева, Д.Ю. Трофимова, М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017 - 207 с.
3. Пропедевтика внутренних болезней: учебник для медицинских вузов, 2-е издание / под ред. Н.А. Мухина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013 – 847 с.

**Раздел 2:** Лейкозы и злокачественные лимфомы у детей

**Тема 2.1.** Лейкозы и злокачественные лимфомы: неходжкинские лимфомы и лимфома Ходжкина.

**Цель:** способствовать формированию умений по клинической диагностике и лечебной тактике при злокачественных лимфомах (ЗЛ)

**Задачи:**

1. Рассмотреть классификацию, этиологию, патогенез злокачественных лимфом
2. Изучить основные клинические и лабораторные признаки злокачественных лимфом
3. Обучить студентов обследованию больных ЗЛ
4. Обучить студентов методам диагностики и лечения ЗЛ

**Обучающийся должен знать:**

1. определение и сущность ЗЛ;
2. современные теории этиологии, патогенеза ЗЛ;
3. современную классификацию ЗЛ;
4. алгоритм диагностического поиска при ЗЛ;
5. дифференциальный диагноз, диагностические критерии ЗЛ
6. современные методы обследования больного с ЗЛ;
7. программный принцип лечения ЗЛ, этапы и методы терапии.

**Обучающийся должен уметь:**

- Владеть методом расспроса больных с ЗЛ.
- Провести общий осмотр больного.
- Интерпретировать гемограмму, миелограмму больных ЗЛ.
- Оценить данные дополнительных исследований (УЗИ, КТ, МРТ, биохимический анализ крови, результаты иммунофенотипирования, цитогенетического и молекулярно-биологического анализа).
- Сформулировать диагноз согласно современной классификации и обосновать его.
- Назначить адекватную терапию с обоснованием.

**Обучающийся должен владеть:**

- Владеть методом расспроса больных с ЗЛ.
- Провести общий осмотр, выделить особенности соматического статуса гематологического больного (пальпировать лимфатические узлы, селезенку, печень, определить наличие геморрагического синдрома)
- Выявить поражение периферической крови и костного мозга, их особенности.
- Интерпретировать данные дополнительных исследований (УЗИ, КТ, МРТ, биохимический анализ крови, общий анализ крови, уровень СОЭ, СРБ и т.д., иммунофенотипирование, иммуногистохимический и молекулярно-биологический анализ).
- Провести дифференциальный диагноз ЗЛ, назначить лечение.
- Уметь правильно выписывать рецепты лекарственных препаратов для лечения ЗЛ

**Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:**

1. Ответить на вопросы по теме занятия

### **Перечень вопросов для собеседования:**

1. Классификация ЗЛ.
2. Этиология, патогенез ЗЛ.
3. Иммунофенотипические варианты ЗЛ, их клинические особенности.
4. Поражение костного мозга при ЗЛ, особенности цитохимических и иммунофенотипических реакций.
5. Экстрамедуллярные поражения при ЗЛ.
6. Осложнения ЗЛ.
7. Дифференциальный диагноз, диагностические критерии ЗЛ.
8. Значение лабораторных исследований в диагностике и лечении ЗЛ.
9. Принципы лечения, этапы терапии, прогноз ЗЛ.

### **Содержание занятия:**

#### **1). Вводный контроль**

##### **Контрольные вопросы:**

1. Определение понятия ЗЛ.
2. Лимфопоз и его регуляция.
3. Показатели нормальной гемограммы и миелограммы.
4. Критерии синдрома опухолевой пролиферации.
5. Возможные осложнения ЗЛ.

#### **2). Беседа по теме занятия.**

Разбираются основные вопросы темы, обращается особое внимание на узловые вопросы, указывается на необходимость знаний по смежным дисциплинам.

#### **2. Практическая работа**

Выполнение практических заданий: клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, чтение гемограмм, миелограмм, иммунограмм, иммуногистограмм.

##### **Курация тематических больных.**

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

**3). Практическая работа:** оценить данные лабораторных методов исследования, курация тематических больных

#### **3. 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.

##### **Ситуационные задачи для разбора на занятии (прилагаются)**

##### **Пример задачи с разбором по алгоритму**

###### Задача №1

Больная 14 лет, жалобы на выраженную слабость, потливость, повышение температуры до 38 последние 2 недели, не управляемую жаропонижающими и противовирусными средствами, увеличение шейных л/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 987 см. Селезенка на 1 см выступает из-под

края левой реберной дуги. Сидром поколачивания отрицательный. Стул и диурез в норме.

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

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

#### **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, III стадия.

Лечение:

1. Базисная терапия:

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

2. Сопроводительная терапия:

дезинтоксикационная терапия; аллопуринол.

**Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:** Злокачественные лимфомы: неходжкинские лимфомы и лимфома Ходжкина.

**Выполнение заданий.** Оценить данные дополнительных методов обследования, курация тематических больных.

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

#### **Задачи для самостоятельного разбора на занятии**

##### Задача №1

Больной В., 6 лет, поступил в отделение с жалобами на слабость, распирающую боль в голеностопных суставах, повышение температуры.

Анамнез заболевания: ветряная оспа, 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 1098 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 –

600x10<sup>9</sup>/л, гиперплазия лимфоедного ряда за счёт лимфобластных элементов - 85%, гранулоцитарный, эритроцитарный и мегакариоцитарный ростки угнетены.

#### Задача №2

Больной 9 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 4,3x10<sup>12</sup>/л; ЦП 0,95; лейкоциты 8x10<sup>9</sup>/л; тромбоциты 220x10<sup>9</sup>; СОЭ 27 мм/ч; п/я -2%; с/я нейтрофилы 68%; эозинофилы 3% ; лимфоциты 25%; моноциты 2%.

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

**Заключение.** В заключительной части подводятся итоги выполнения заданий студентами, оформляются курационные листы и представляются преподавателю на подпись.

#### **4. Задания для групповой работы**

1). Клинический разбор больного группами студентов.

#### **Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:**

Злокачественные лимфомы: неходжкинские лимфомы и лимфома Ходжкина.

**Задания для самостоятельной внеаудиторной работы студентов по указанной теме:**

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

**2). Ответить на вопросы для самоконтроля:**

1. Определение ЗЛ
2. Особенности регуляции лимфопоэза, классификация лимфоцитов
3. Строение лимфатического узла
4. Показатели миелограммы в норме
5. Классификация злокачественных лимфом
6. Современный взгляд на этиологию и патогенез ЗЛ
7. Основные клинические и лабораторные признаки ЗЛ
8. Методы терапии ЗЛ

**3). Проверить свои знания с использованием тестового контроля:**

**1. 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

**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. Какое происхождение наиболее часто имеют неходжкинские лимфомы?**

- 1).В-клеточное.
- 2).Т-клеточное.
- 3).0-клеточное.
- 4).Nk-клеточное.

**5. Какая система наиболее часто первично поражается при лимфоме Ходжкина?**

- 1).Репродуктивная.
- 2).Лимфатическая.
- 3).Костная.
- 4). Мышечная.

**6.Ранний рецидив лимфомы Ходжкина - возврат заболевания после окончания программного лечения в течение:**

- 1).12 мес;
- 2).18 мес;
- 3).24 мес;
- 4).48 мес.

**7.Что обязательно выполняют при подозрении на специфическое поражение костного мозга при лимфоме Ходжкина?**

- 1).Рентгенографию костей.
- 2).Трепанбиопсию подвздошной кости.
- 3).МРТ костей.
- 4).Позитронную эмиссионную томографию.

**8. Диагноз лимфомы Ходжкина устанавливают исключительно:**

- 1).цитологически;
- 2).иммуногистохимически;
- 3).рентгенологически;
- 4).эндоскопически.

**9. Перечислите варианты лимфомы Ходжкина.**

- 1).Нодулярный склероз.
- 2).Смешанно-клеточный.
- 3).Лимфоидное истощение.
- 4).Классическая богатая лимфоцитами.
- 5).Всё перечисленное правильно.

**10. Каков основной метод лечения неходжкинской лимфомы I-II стадии?**

- 1).Лучевая терапия.
- 2).Химиолучевое лечение.
- 3).Хирургическое лечение.
- 4).Криотерапия.

**Эталон ответов на тест:**

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

#### **4). Подготовить реферат**

**Тема реферата:** Современные методы лечения и прогноз неходжкинских лимфом

**Решить ситуационные задачи (прилагаются).**

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

#### **Рекомендуемая литература:**

##### Основная:

1. Детские болезни в 2-х томах: учебник для медицинских вузов - Шабалов Н.П. СПб: СпецЛит – 2017.
2. Детская гематология: клинические рекомендации /Под ред. А.Г Румянцева, А.А. Масчана, Е.В. Жуковской - М.: ГЭОТАР-Медиа 2015 – 656 с.
3. Гематология: руководство для врачей / под ред. Н.Н. Мамаева. – 2-е изд., доп. и испр. – СПб: СпецЛит, 2011. – 615 с

##### Дополнительная:

1. Внутренние болезни: учебник для медвузов в 2-х т /Под ред. В.Ф. Моисеева, В.С. Мухина.- М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015
2. Иммуногеномика и генодиагностика человека: под ред. Р.М. Хаитова, Л.П. Алексеева, Д.Ю. Трофимова, М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017 - 207 с.
3. Пропедевтика внутренних болезней: учебник для медицинских вузов, 2-е издание / под ред. Н.А. Мухина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013 – 847 с.

**Раздел 3:** Патология системы гемостаза и ее нарушения. Дифференциальная диагностика и дифференцированная терапия гемостазиопатий.

**Тема 3.1.** Дифференциальная диагностика геморрагических гемостазиопатий

**Цель:** способствовать формированию умений по клинической диагностике и лечебной тактике геморрагических гемостазиопатий (ГГ).

**Задачи:**

1. Рассмотреть классификацию, этиологию и патогенез ГГ
2. Изучить основные клинические и лабораторные признаки ГГ
3. Обучить студентов обследованию больных ГГ
4. Обучить студентов методам диагностики и лечения ГГ

**Обучающийся должен знать:**

1. определение и сущность ГГ;
2. современные теории этиологии, патогенеза ГГ;
3. современную классификацию ГГ;
4. алгоритм диагностического поиска при ГГ;
5. современные методы обследования больного с ГГ;
6. программный принцип лечения ГГ, этапы и методы терапии.
7. осложнения и реабилитация после проведенного лечения

**Обучающийся должен уметь:**

1. Владеть методом расспроса больных с ГГ.
2. Провести общий осмотр больного.
3. Интерпретировать гемограмму, миелограмму, скрининговые методы оценки первичного

и вторичного гемостаза ГГ.

4. Оценить данные дополнительных исследований (УЗИ, КТ, МРТ, биохимический анализ крови, результаты развернутой коагулограммы и молекулярно-генетического анализа).
5. Сформулировать диагноз согласно современной классификации и обосновать его.
6. Назначить адекватную терапию с обоснованием.

**Обучающийся должен владеть:**

- Владеть методом расспроса больных с ГГ.
- Провести общий осмотр, выделить особенности соматического статуса гематологического больного ( пальпировать лимфатические узлы, селезенку, печень, определить наличие и типа геморрагического синдрома)
- Выявить поражение периферической крови, костного мозга, нарушения гемостаза и их особенности.
- Интерпритировать данные дополнительных исследований (УЗИ, КТ, МРТ, биохимический анализ крови, общий анализ крови, развернутой коагулограммы и молекулярно-генетического анализа).
- Провести дифференциальный диагноз ГГ, назначить лечение.
- Уметь правильно выписывать рецепты лекарственных препаратов для лечения ГГ.
- Выделить факторы прогноза и предсказать течение ГГ.

**Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:**

**1. Ответить на вопросы по теме занятия**

**Перечень вопросов для собеседования:**

1. Классификация ГГ.
2. Этиология, патогенез ГГ.
3. Варианты ГГ, их клинические особенности.
4. Поражение костного мозга и гемостаза при различных формах ГГ, их лабораторные особенности.
5. Осложнения ГГ.
6. Алгоритм диагностического поиска, дифференциальный диагноз ГГ.
7. Значение лабораторных исследований в диагностике и мониторинге лечения ГГ.
8. Принципы и этапы терапии, прогноз ГГ.

**Содержание занятия:**

**1) Вводный контроль.**

**Контрольные вопросы:**

1. Определения понятия ГГ.
2. Система гемостаза и ее нарушение.
3. Показатели нормальной гемограммы, миелограммы и коагулограммы.
4. Признаки и типы геморрагического синдрома..
5. Возможные осложнения ГГ.

**2) Беседа по теме занятия.**

Разбираются основные вопросы темы, обращается особое внимание на узловые вопросы, указывается на необходимость знаний по смежным дисциплинам.

**3. Практическая работа**

Выполнение практических заданий: клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, чтение гемограмм, миелограмм, иммунограмм, иммуногистограмм.

**Курация тематических больных.**

**Алгоритм курации:** Общие сведения о больном. Данные расспроса больного: жалобы больного, история настоящего заболевания, история жизни. Данные физикальных методов исследования: общий осмотр больного, детальный осмотр, пальпация, перкуссия,

аускультация по системам. Дать характеристику ОАК, миелограммы, коагулограммы больного. Выделить синдромы на основании клинико-лабораторных данных. Провести дифференциальную диагностику. Окончательный диагноз.

**3) Практическая работа:** оценить данные лабораторных методов исследования, курация тематических больных

### **3. 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.

**Ситуационные задачи для разбора на занятии** (прилагаются).

### **Пример задачи с разбором по алгоритму**

#### **Задача №1**

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

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

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

Общий анализ крови: гемоглобин 105 г/л, эритроциты 3,610/12/л, ретикулоциты 20 промилей, лейкоциты 910/9/л, тромбоциты 3010/9/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, ретракция 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, петехии на коже).

Анемический синдром (снижение гемоглобина).

Диагноз: Первичная иммунная тромбоцитопения.

Дополнительные методы исследования:

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

Лечение:

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

**Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:** Дифференциальная диагностика геморрагических гемостазиопатий

**Выполнение заданий.** Оценить данные дополнительных методов обследования, курация тематических больных.

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

### **Задачи для самостоятельного разбора на занятии**

#### Задача №1

Больная А. 16 лет. Заболела остро – 2 дня назад после переохлаждения появились мелкоточечных кровоизлияний на нижних конечностях.

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

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

Общий анализ крови: гемоглобин 93 г/л; эритроциты  $3,510/12/л$ , MCV 78 fl., MCH 25 пг, MCHC 25 г/дл, ретикулоциты 1%, лейкоциты  $5,410/9/л$ ; тромбоциты  $2510/9/л$ ; СОЭ 20 мм/час, п/я нейтрофилы 2%; с/я нейтрофилы 66%, моноциты 9%, лимфоциты 23 %.

Длительность кровотечения по Дьюку 10 минут.

Свертываемость крови по Ли-Уайту 6 минут.

Ретракция кровяного сгустка 55%.

Миелограмма: клеточность костного мозга  $15010/9/л$ , представлены все ростки кроветворения. Мегакариоцитарный росток раздражен.

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

#### Задача №2

Больной 12 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 легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, ясные, ЧСС 82 в минуту. АД 120/70 мм.рт.ст. Живот мягкий безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются.

Общий анализ крови: гемоглобин 135 г/л; эритроциты  $4,2 \times 10^{12}/л$ ; ЦП 0,95; лейкоциты  $5 \times 10^9/л$ ; тромбоциты  $20 \times 10^9$ ; СОЭ 18 мм/ч; п/я 4%; с/я нейтрофилы 67%; лимфоциты 27%; моноциты 2%.

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

Заключение. В заключительной части подводятся итоги выполнения заданий студентами, оформляются курационные листы и представляются преподавателю на подпись.

### **4. Задания для групповой работы**

1). Клинический разбор больного группами студентов.

**Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме: Дифференциальная диагностика геморрагических гемостазиопатий**

**Задания для самостоятельной внеаудиторной работы студентов по указанной теме:**

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

**2). Ответить на вопросы для самоконтроля:**

1. Определение ГГ
2. Особенности регуляции лимфопоэза, классификация лимфоцитов
3. Строение лимфатического узла
4. Показатели миелограммы в норме
5. Классификация злокачественных лимфом
6. Современный взгляд на этиологию и патогенез ГГ
7. Основные клинические и лабораторные признаки ГГ
8. Методы терапии ГГ

**3). Проверить свои знания с использованием тестового контроля:**

**1. Для первичной иммунной тромбоцитопении характерно:**

- 1). тромбоцитопения в анализе периферической крови ниже  $100 \times 10^9/\text{л}$ ;
- 2). аутоантитела к тромбоцитам (гликопротеинам мембраны тромбоцитов GPIIb-IIIa, GPIb-IX/V);
- 3). нейтрофилы в анализе периферической крови ниже  $2,5 \times 10^9/\text{л}$ ;
- 4). СРБ +++;
- 5) наличие антиядерных антител в сыворотке крови.

**2. Показания для терапии глюкокортикостероидами при впервые выявленной первичной иммунной тромбоцитопении:**

- 1). тромбоцитопения ниже  $100,0 \times 10^9/\text{л}$ ;
- 2). тромбоцитопения любой степени при наличии значительных геморрагических проявлений кровоточивости;
- 3). тромбоцитопения ниже  $30,0 \times 10^9/\text{л}$  при отсутствии симптомов кровоточивости;
- 4). наличие анемии и гранулоцитопении;
- 5). все случаи.

**3. При каких заболеваниях может наблюдаться аутоиммунная тромбоцитопения?**

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

**4. Выберите лабораторный показатель, характерный для иммунной тромбоцитопении:**

- 1). удлиняется продолжительность кровотечения
- 2). уменьшается время кровотечения
- 3). не изменяется время кровотечения
- 4). имеется склонность к тромбозам
- 5). наблюдается тромбоцитоз.

**5. Назовите причины тромбоцитопений:**

- 1). злокачественные новообразования
- 2). острая лучевая болезнь
- 3). острая кровопотеря
- 4). желтуха

**6. ДВС синдром относится к гемостазиопатиям:**

- 1).тромбофилическим
- 2).геморрагическим
- 3).тромбогеморрагическим

**7. Назовите причины ДВС-синдрома:**

- 1). злокачественные новообразования
- 2). острая лучевая болезнь
- 3). острая кровопотеря
- 4). сердечная недостаточность

**8. В I стадию ДВС-синдрома:**

- 1). длительность кровотечения укорочена
- 2). длительность кровотечения удлинена
- 3). протромбиновый индекс снижен
- 4). протромбиновый индекс увеличен
- 5). время свертывания крови укорочено

**9. Во II стадию ДВС-синдрома:**

- 1). количество тромбоцитов в норме
- 2). количество тромбоцитов уменьшено
- 3). время свертывания крови укорочено
- 4). время свертывания крови удлинено
- 5). протромбиновый индекс увеличен

**10. В III стадию ДВС-синдрома:**

- 1). длительность кровотечения укорочена
- 2). длительность кровотечения удлинена
- 3). протромбиновый индекс снижен
- 4). протромбиновый индекс увеличен
- 5). время свертывания крови удлинено

**Эталоны ответов:**

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

**4). Подготовить реферат**

**Тема реферата:** Коагулопатии, связанные с нарушением III и IV фаз свертывания крови.

**I. 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.

**Рекомендуемая литература:**

Основная

1. Детские болезни в 2-х томах: учебник для медицинских вузов - Шабалов Н.П. СПб: СпецЛит – 2017.
2. Детская гематология: клинические рекомендации /Под ред. А.Г Румянцева, А.А. Масчана, Е.В. Жуковской - М.: ГЭОТАР-Медиа 2015 – 656 с.
3. Гематология: руководство для врачей / под ред. Н.Н. Мамаева. – 2-е изд., доп. и испр. – СПб: СпецЛит, 2011. – 615 с

Дополнительная:

1. Внутренние болезни: учебник для медвузов в 2-х т /Под ред. В.Ф. Моисеева, В.С. Мухина.- М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015
2. Иммуногеномика и генодиагностика человека: под ред. Р.М. Хаитова, Л.П. Алексеева, Д.Ю. Трофимова, М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017 - 207 с.
3. Пропедевтика внутренних болезней: учебник для медицинских вузов, 2-е издание / под ред. Н.А. Мухина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013 – 847 с.

**Раздел 4:** Нейтропении. Острый агранулоцитоз. Инфекционные осложнения у иммунокомпроментированных больных.

**Тема 4.1.** Врожденные и приобретенные нейтропении. Иммунный и миелотоксический агранулоцитозы.

**Цель:** способствовать формированию умений по клинической диагностике и лечебной тактике врожденных и приобретённых нейтропений (ВПН).

**Задачи:**

1. Рассмотреть классификацию, этиологию и патогенез ВПН
2. Изучить основные клинические и лабораторные признаки ВПН
3. Обучить студентов обследованию больных с ВПН
4. Обучить студентов методам диагностики и лечения ВПН

**Обучающийся должен знать:**

1. Определение и сущность ВПН;
2. современные теории этиологии, патогенеза ВПН ;
3. современную классификацию ВПН;
4. алгоритм диагностического поиска при ВПН;
5. современные методы обследования больного с ВПН;
6. программный принцип лечения ВПН, этапы и методы терапии;
7. факторы прогноза и прогнозирование ВПН.
8. Определить дальнейший прогноз

**Обучающийся должен уметь:**

- Владеть методом расспроса больных с ВПН.
- Провести общий осмотр больного.
- Интерпретировать гемограмму, миелограмму, трепанобиоптат, иммунограмму при ВПН.
- Оценить данные дополнительных исследований (УЗИ, КТ, МРТ, биохимический анализ крови, результаты развернутой иммунограммы и молекулярно-генетического анализа).
- Сформулировать диагноз согласно современной классификации и обосновать его.
- Назначить адекватную терапию с обоснованием.

**Обучающийся должен владеть:**

- Владеть методом расспроса больных с ВПН.
- Провести общий осмотр, выделить особенности соматического статуса гематологического больного ( пальпировать лимфатические узлы, селезенку, печень, определить наличие и типа геморрагического синдрома)

- Выявить поражение периферической крови, костного мозга, нарушения иммунной системы организма и их особенности.
- Интерпретировать данные дополнительных исследований (УЗИ, КТ, МРТ, биохимический анализ крови, общий анализ крови, развернутой иммунограммы, иммунофенотипирования и молекулярно-генетического анализа).
- Провести дифференциальный диагноз ВПН, назначить лечение.
- Уметь правильно выписывать рецепты лекарственных препаратов для лечения ВПН.
- Выделить факторы прогноза и предсказать течение ВПН.

### **Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:**

#### **1. Ответить на вопросы по теме занятия**

##### **Перечень вопросов для собеседования:**

1. Классификация ВПН.
2. Этиология, патогенез ВПН.
3. Варианты ВПН, их клинические особенности.
4. Поражение гемопоэза и иммунного ответа при различных формах ВПН, их лабораторные особенности.
5. Осложнения ВПН.
6. Алгоритм диагностического поиска, дифференциальный диагноз ВПН.
7. Значение лабораторных исследований в диагностике и мониторинге лечения ВПН.
8. Принципы и этапы терапии, прогноз ВПН.
9. Прогноз.

### **Содержание занятия:**

#### **1) Вводный контроль.**

##### **Контрольные вопросы:**

1. Определения понятия ВПН.
2. Гемопоэз, иммунопоэз и их регуляция.
3. Показатели гемограммы, миелограммы, трепанобиоптата и иммунограммы в норме.
4. Варианты ВПН и их патогенетические и лабораторные особенности.
5. Возможные осложнения ВПН.

#### **2) Беседа по теме занятия.**

Разбираются основные вопросы темы, обращается особое внимание на узловые вопросы, указывается на необходимость знаний по смежным дисциплинам.

#### **4. Практическая работа**

Выполнение практических заданий: клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, чтение гемограмм, миелограмм, иммунограмм, иммуногистограмм.

##### **Курация тематических больных.**

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

**3) Практическая работа:** оценить данные лабораторных методов исследования, курация тематических больных

#### **3. 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.

**Ситуационные задачи для разбора на занятии (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.

**Пример задачи с разбором по алгоритму**

Задача №1

Больной, 17 лет. Жалуется на появление слабости, снижение работоспособности, повышение температуры в течение 2-х недель до фебрильных цифр.

Объективно: состояние тяжёлое.  $t$  тела  $38,7^{\circ}\text{C}$ . Кожные покровы, видимые слизистые бледные. Слизистая полости рта отёчная, имеются язвенно-некротические изменения, белый налёт. Подчелюстные лимфоузлы плотные, болезненные при пальпации,  $d$  до 1,2 см. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧДД 18 в мин. Тоны сердца ритмичные. ЧСС 103 в мин. АД 105/60 мм. рт. ст. Печень (-). Селезёнка (-). Стул, диурез в норме.

Общий анализ крови: гемоглобин 127 г/л; эритроциты  $3,75 \times 10^{12}/\text{л}$ ; ЦП 0,95; лейкоциты  $1,2 \times 10^9/\text{л}$ ; тромбоциты  $210 \times 10^9$ ; СОЭ 35 мм/ч; с/я нейтрофилы 2%; лимфоциты 94%; моноциты 4%.

Биохимический анализ крови: АЛТ 42 ед/л, АСТ 28 ед/л, СРБ 0,01, мочевины 4,1 ммоль/л, креатинин 98 мкмоль/л.

Миелограмма: костный мозг клеточный, представлены все ростки кроветворения. Отмечается задержка созревания на стадии миелоцитов и с/я нейтрофилов. Повышено содержание лимфоцитов. Мегакариоцитарный росток не раздражен.

**Алгоритм решения и эталон ответа к задаче**

Синдромы:

1. Цитопенический синдром (лейкопения, нейтропения).
2. Синдром инфекционно-воспалительный (язвенно-некротический стоматит, фебрильная температура)
3. Синдром лабораторных изменений (ускоренное СОЭ, СРБ, лимфоцитоз).

Диагноз: иммунный агранулоцитоз, впервые выявленный. Язвенно-некротический стоматит.

Дополнительные методы обследования:

1. Пункция грудины, трепанобиопсия подвздошной кости
2. Посев крови на стерильность.
3. Мазок из зева, полости носа на микрофлору с чувствительностью к антибиотикам.
4. Иммунограмма.

Дифференциальный диагноз:

1. С острым лейкозом.
2. С апластической анемией.

Лечение:

1. Колонистимулирующие факторы.
2. Антибактериальная терапия.
3. Препараты иммуноглобулинов для в/в введения.

**Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:** Врожденные и приобретенные нейтропении. Иммунный и миелотоксический аранулоцитозы.

**Выполнение заданий.** Оценить данные дополнительных методов обследования, курация тематических больных.

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

### **Задачи для самостоятельного разбора на занятии**

#### Задача №1

Больная 5 лет. Жалобы на кашель с мокротой, повышение температуры до  $39,3^{\circ}\text{C}$ . Объективно: состояние средней тяжести. Кожные покровы, видимые слизистые бледные. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких дыхание жесткое, крепитация в нижних отделах левого легкого. Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС 108 в мин. АД 110/60 мм. рт. ст. Печень не пальпируется. Селезенка не увеличена.

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

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

#### Задача №2

Больной 8 лет, жалуется на резкую слабость, потливость, отсутствие аппетита, боли в голеностопных суставах распирающего характера. В течение 3-х недель лихорадка, устойчивая к антибиотикам. Начало заболевания связывает с острым вирусным респираторным заболеванием.

Объективно: состояние тяжёлое. Кожные покровы бледные, с петехиально-экхимозными геморрагиями по всему телу. Гингивит. Периферические лимфоузлы не увеличены. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, приглушены, мягкий систолический шум на верхушке. ЧСС 110 в минуту. АД 120/70 мм.рт.ст. Размеры печени: 12x10x9. Селезёнка на 5 см ниже рёберной дуги.

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

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

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

**Заключение.** В заключительной части подводятся итоги выполнения заданий студентами, оформляются курационные листы и представляются преподавателю на подпись.

### **4. Задания для групповой работы**

1). Клинический разбор больного группами студентов.

#### **Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:**

Врожденные и приобретенные нейтропении. Иммунный и миелотоксический аранулоцитозы.

**Задания для самостоятельной внеаудиторной работы студентов по указанной теме:**

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

**2). Ответить на вопросы для самоконтроля:**

1. Определение ВПН
2. Особенности регуляции гемопоэза и иммуногенеза. Классификация ВПН
3. Показатели иммунограммы в норме.
4. Показатели миелограммы, трепанобиоптата в норме
5. Современный взгляд на этиологию и патогенез ВПН
6. Основные клинические и лабораторные признаки ВПН
7. Методы терапии ВПН
8. Факторы прогноза и их влияние на течение ВПН

**3). Проверить свои знания с использованием тестового контроля:**

**1. Агранулоцитоз это состояние, для которого характерно снижение количества лейкоцитов:**

- 1). меньше  $10 \cdot 10^9/\text{л}$
- 2). меньше  $4 \cdot 10^9/\text{л}$
- 3). меньше  $3 \cdot 10^9/\text{л}$
- 4). меньше  $2 \cdot 10^9/\text{л}$
- 5). меньше  $1 \cdot 10^9/\text{л}$

**2. К факторам, увеличивающим риск возникновения гаптенного агранулоцитоза относится:**

- 1). пожилой возраст больного
- 2). женский пол
- 3). большие дозы и длительные приемы лекарства
- 4). первичный иммунодефицит
- 5). впервые принятый медикамент

**3. Профилактика миелотоксического агранулоцитоза состоит в:**

- 1). в сохранение иммунитета
- 2). прием цитостатических средств под контролем общего анализа крови
- 3). лучевая терапия под контролем общего анализа крови
- 4). прием иммуностимуляторов
- 5). прием колониестимулирующих факторов

**4. Врачебная тактика при иммунном агранулоцитозе включает в себя:**

- 1). профилактику и лечение инфекционных осложнений
- 2). обязательное назначение глюкокортикоидов
- 3). применение парентерального питания
- 4). переливание одногруппной крови

**5. При лекарственно обусловленном иммунном агранулоцитозе:**

- 1). возникают тяжелые инфекции
- 2). возникает некротическая энтеропатия
- 3). возникает гепатоспленомегалия

**6. Характерными для гаптенного агранулоцитоза гематологическими признаками являются:**

- 1). ретикулоцитопения
- 2). тромбоцитопения

- 3).лейкоцитопения
- 4).панцитопения
- 5).абсолютная нейтропения

**7. Для уточнения диагноза агранулоцитозов применяют следующие методы:**

- 1). компьютерную томографию
- 2). магнитно-ядерная томография
- 3). лимфография
- 4). трепанобиопсия
- 5). стерильная пункция

**8. Профилактика миелотоксического агранулоцитоза состоит в:**

- 1). в сохранение иммунитета
- 2). прием цитостатических средств под контролем общего анализа крови
- 3). лучевая терапия под контролем общего анализа крови
- 4). прием иммуностимуляторов
- 5). прием колониестимулирующих факторов

**9. При лечении агранулоцитозов используют:**

- 1). карбонат лития
- 2). колониестимулирующие факторы
- 3). нуклеиновокислый натрий
- 4). свежезамороженную плазму
- 5). концентрат тромбоцитов

**10. При лечении агранулоцитозов используют следующие препараты:**

- 1). тетрациклин
- 2). левомецетин
- 3). цефепим
- 4). ванкомицин
- 5). меронем

**Эталон ответов на тест:**

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

**4). Подготовить реферат**

Тема реферата: Паренхиматозный гепатит как проявление цитостатической болезни.

**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.

**Рекомендуемая литература:**

Основная

1. Детские болезни в 2-х томах: учебник для медицинских вузов - Шабалов Н.П. СПб: СпецЛит – 2017.
2. Детская гематология: клинические рекомендации /Под ред. А.Г Румянцева, А.А.

Масчана, Е.В. Жуковской - М.: ГЭОТАР-Медиа 2015 – 656 с.

3. Гематология: руководство для врачей / под ред. Н.Н. Мамаева. – 2-е изд., доп. и испр. – СПб: СпецЛит, 2011. – 615 с

Дополнительная:

1. Внутренние болезни: учебник для медвузов в 2-х т /Под ред. В.Ф. Моисеева, В.С. Мухина.- М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015

2. Иммуногеномика и генодиагностика человека: под ред. Р.М. Хаитова, Л.П. Алексеева, Д.Ю. Трофимова, М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017 - 207 с.

3. Пропедевтика внутренних болезней: учебник для медицинских вузов, 2-е издание / под ред. Н.А. Мухина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013 – 847 с.

**Раздел 5: Реактивные изменения гемопоза в клинике детских болезней**

**Тема 5.1.** Реактивные изменения со стороны периферической крови и органов кроветворения у детей.

**Цель:** способствовать формированию умений по клиническо-лабораторной диагностике реактивных изменений со стороны крови и органов кроветворения у детей.

**Задачи:**

1. Рассмотреть классификацию, этиологию и патогенез лейкомоидных реакций (ЛР)
2. Изучить основные клинические и лабораторные признаки различных вариантов ЛР
3. Обучить студентов обследованию больных с ЛР
4. Обучить студентов методам диагностики и лечения ЛР

**Обучающийся должен знать:**

1. Определение и сущность ЛР;
2. Современные теории этиологии, патогенеза ЛР;
3. Современную классификацию ЛР;
4. Алгоритм диагностического поиска при ЛР;
5. Современные методы обследования больного с ЛР;
6. Терапевтическая тактика при различных формах ЛР;
7. Факторы прогноза и прогнозирование ЛР.

**Обучающийся должен уметь:**

- Владеть методом расспроса больных с ЛР.
- Провести общий осмотр больного.
- Интерпретировать гемограмму, миелограмму, трепанобиоптат, иммунограмму и другие лабораторные показатели при ЛР.
- Оценить данные дополнительных исследований (УЗИ, КТ, МРТ, биохимический анализ крови, результаты развернутой иммунограммы и молекулярно-генетического анализа).
- Сформулировать диагноз согласно современной классификации и обосновать его.
- Назначить адекватную терапию с обоснованием.

**Обучающийся должен владеть:**

- Владеть методом расспроса больных с ЛР.
- Провести общий осмотр, выделить особенности соматического статуса гематологического больного ( пальпировать лимфатические узлы, селезенку, печень, определить наличие и типа геморрагического синдрома)
- Выявить поражение периферической крови, костного мозга, нарушения иммунной системы организма и их особенности.
- Интерпритировать данные дополнительных исследований (УЗИ, КТ, МРТ, биохимический анализ крови, общий анализ крови, развернутой иммунограммы, иммунофенотипирования и молекулярно-генетического анализа).
- Провести дифференциальный диагноз ЛР, назначить лечение.
- Выделить факторы прогноза и предсказать течение ЛР.

## **Самостоятельная аудиторная работа обучающихся**

### **1. Ответить на вопросы по теме занятия**

#### **Перечень вопросов для собеседования:**

1. Классификация ЛР.
2. Этиология, патогенез ЛР.
3. Варианты ЛР, их клинические особенности.
4. Поражение гемопоэза и иммунного ответа при различных формах ЛР, их лабораторные особенности.
5. Осложнения ЛР.
6. Алгоритм диагностического поиска, дифференциальный диагноз ЛР.
7. Значение лабораторных исследований в диагностике и мониторинге лечения ЛР.
8. Принципы и этапы терапии, прогноз ЛР.
9. Прогноз.

#### **Содержание занятия:**

##### **1) Вводный контроль.**

###### **Контрольные вопросы:**

1. Определения понятия ЛР.
2. Гемопоэз, иммунопоэз и их регуляция.
3. Показатели гемограммы, миелограммы, трепанобиоптата и иммунограммы в норме.
4. Варианты ЛР и их патогенетические и лабораторные особенности.
5. Возможные осложнения ЛР.

##### **2) Беседа по теме занятия.**

Разбираются основные вопросы темы, обращается особое внимание на узловые вопросы, указывается на необходимость знаний по смежным дисциплинам.

##### **2. Практическая работа**

Выполнение практических заданий: клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, чтение гемограмм, миелограмм, иммунограмм, иммуногистограмм.

###### **Курация тематических больных.**

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

**3) Практическая работа:** оценить данные лабораторных методов исследования, курация тематических больных

##### **3. 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.

**Ситуационные задачи для разбора на занятии (прилагаются).**

##### **Пример задачи с разбором по алгоритму**

### Задача №1

Больная 10 лет, жалобы на выраженную слабость, першение в горле, повышение температуры до 38, в течение 3-х дней. Заболела остро.

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

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

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

### **Алгоритм решения и эталон ответа к задаче**

#### **Синдромы:**

1. Синдром инфекционного поражения (вирусная инфекция - ВЭБ, атипичные мононуклеары)
2. Синдром лимфаденопатии (увеличены шейные лимфатические узлы).
3. Синдром спленомегалии.
4. Синдром лейкоцитоза (относительный лимфоцитоз).
5. Синдром интоксикационно-воспалительный (температура, СОЭ, слабость).

**Диагноз:** инфекционный мононуклеоз, впервые выявленный, острый период. Лейкимоидная реакция лимфоидного типа.

#### **Дополнительные методы обследования:**

1. Стернальная пункция (миелограмма)
2. Антитела к ВЭБ
3. ДНК ВЭБ
4. Рентгенография грудной клетки
5. УЗИ брюшной полости
6. Биохимия крови

#### **Лечение:**

1. Противовирусная терапия.
2. Антибактериальная терапия.
3. Дезинтоксикационная терапия

**Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:** Реактивные изменения гемопоза в клинике детских болезней

**Выполнение заданий.** Оценить данные дополнительных методов обследования, курация тематических больных.

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

### **Задачи для самостоятельного разбора на занятии**

### Задача №1

Больная 12 лет, через 2 недели, после перенесенной фолликулярной ангины, отметила повторный подъем температуры до 39<sup>0</sup>С, резкую слабость, озноб, боли в поясничной области, постоянную тошноту, однократно была рвота.

Анамнез: детские инфекции, хронический тонзиллит.

Объективно: состояние тяжелое. Кожные покровы бледные, желтушные, с «лимонным» оттенком, иктеричность склер. В зеве миндалины увеличены, III ст., гиперемия дужек. Периферические лимфатические узлы не увеличены. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, систолический шум на верхушке. ЧСС – 106 в мин. АД – 90/60 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Размеры печени: 10x9x7; селезенка на 3 см ниже левой реберной дуги. Стул не нарушен, моча темного цвета.

Общий анализ крови:

Гемоглобин – 49 г/л; Эритроциты –  $1,6 \times 10^{12}$ /л; ЦП – 0,9; MCV – 90 fl, MCH – 30 пг, MCHC – 34 г/дл, RDW – 12,5%, Ретикулоциты – 460‰; Лейкоциты –  $15 \times 10^9$ /л; Тромбоциты –  $140 \times 10^9$ /л; СОЭ – 45 мм/ч; П/я нейтрофилы – 5%; С/я нейтрофилы – 62%; Лимфоциты – 28%; Моноциты – 5%.

Биохимический анализ крови:

Билирубин общ. 47 мкмоль/л; Билирубин непр. 40 мкмоль/л; Щелочная фосфатаза 190 ЕД; АЛТ 0,5 мкмоль/л; ГГТП 90 ЕД; АСТ 0,6 мкмоль/л.

Серологический анализ:

Прямая проба Кумбса (титр) – 1:512;

Агрегат-гемагглютинационная проба – неполные тепловые агглютинины.

Контрольные вопросы:

1. Выделите основные синдромы и ведущий синдром.
2. Поставьте предварительный диагноз с обоснованием по критериям.
3. Какие дополнительные методы обследования необходимы больному и опишите ожидаемые результаты.
4. Проведите дифференциальный диагноз.
5. Сформулируйте окончательный диагноз.
6. Назначьте лечение данного больного.

### Задача №2

Больной 13 лет, поступил в инфекционную больницу 27 августа с жалобами на повышение температуры тела до 39,8<sup>0</sup>С, головную боль, слабость, боли в икроножных мышцах, сыпь. Заболел остро 3 дня назад, когда резко повысилась температура тела до 39,8<sup>0</sup>С, появилась головная боль, боли в икроножных мышцах. К врачу не обращался, не лечился. На 3-й день заболевания было носовое кровотечение, на коже груди, живота, рук заметил появление сыпи, отмечал снижение диуреза, в связи с чем обратился за медицинской помощью, госпитализирован.

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

Объективно: состояние тяжелое, заторможен. Менингеальных и очаговых симптомов нет. Лицо одутловатое, гиперемировано, сосуды склер и конъюнктив резко инъектированы. На коже конечностей и туловища отмечается петехиальная сыпь. Дыхание жесткое, сухие хрипы. Тоны сердца глухие, ЧСС 125 в минуту, АД 100/70 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, край печени на 3 см выступает из-под правой реберной дуги, пальпируется нижний полюс селезенки. Выраженная болезненность при пальпации поясничной области с обеих сторон. За последние сутки диурез 100 мл.

В общем анализе крови: Эр –  $3,6 \times 10^{12}$ /л, Нв – 132 г/л, лейкоциты –  $18,7 \times 10^9$ ; п/я – 9%, с/я – 70%, эоз. – 5%, лимфоциты – 16%, СОЭ – 52 мм/час.

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

**Заключение.** В заключительной части подводятся итоги выполнения заданий студентами, оформляются курационные листы и представляются преподавателю на подпись.

#### **4. Задания для групповой работы**

1). Клинический разбор больного группами студентов.

**Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:** Реактивные изменения со стороны периферической крови и органов кроветворения у детей.

**Задания для самостоятельной внеаудиторной работы студентов по указанной теме:**

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

**2). Ответить на вопросы для самоконтроля:**

1. Определение ЛР
2. Особенности регуляции гемопоза и иммуногенеза. Классификация ЛР
3. Показатели иммунограммы в норме.
4. Показатели миелограммы, трепанобиоптата в норме
5. Современный взгляд на этиологию и патогенез ЛР
6. Основные клинические и лабораторные признаки ЛР
7. Методы терапии ЛР
8. Факторы прогноза и их влияние на течение ЛР

**3). Проверить свои знания с использованием тестового контроля:**

**1. К лейкомоидным реакциям могут быть отнесены:**

- 1).лимфаденопатия
- 2).спленомегалия
- 3).кардиомегалия
- 4).увеличение размеров почек

**2. К лейкомоидным реакциям относятся следующие изменения в общем анализе крови:**

- 1).лейкоцитоз
- 2).нейтрофилез
- 3).тромбоцитоз
- 4).лимфоцитоз
- 5).ускоренная СОЭ

**3. Выберите, что относится к лейкомоидным реакциям из перечисленного:**

- 1).панмиелофтиз
- 2).лейкопения перераспределения
- 3).лейкопения гемоглюционная
- 4).лейкоцитоз гемоконтрационный

**4. Выберите заболевания, при которых, может развиваться тромбоцитоз, как вариант лейкомоидной реакции:**

- 1).рак молочной железы
- 2).железодефицитная анемия
- 3).хронический миелолейкоз
- 4).эссенциальная тромбоцитемия
- 5).травматический разрыв селезенки, спленэктомия

**5. Наиболее часто лейкомоидная реакция на туберкулез проявляется в общем анализе крови:**

- 1).повышением количества миелобластов
- 2).повышением количества миелоцитов
- 3).повышением количества мегакариоцитов
- 4).повышением количества лимфоцитов
- 5).повышением количества моноцитов

**6. Выберите заболевания, при которых может наблюдаться лимфоцитоз, как лейкомиическая реакция:**

- 1).инфекционный мононуклеоз
- 2).абсцесс легкого
- 3).туберкулез
- 4).грипп
- 5).ротавирусная инфекция

**7. Значение лейкоидных реакций**

- 1).характеризуют состояние повышенной резистентности организма к патогенным факторам
- 2).характеризуют состояние пониженной резистентности организма к патогенным факторам
- 3).свидетельствуют об опухолевом поражении костного мозга
- 4).свидетельствуют о повышении фагоцитарной активности лейкоцитов
- 5).свидетельствуют о повышении антителообразования клетками иммунной системы.

**8. Изменения в крови при лейкоидных реакциях миелоидного типа**

- 1).появление миелоцитов и метамиелоцитов
- 2).увеличение содержания лейкоцитов
- 3).появление в мазке крови теней Боткина-Гумбрехта
- 4).увеличение процентного содержания лимфоцитов
- 5).появление миелобластов

**9. Изменения в крови при лейкоидных реакциях лимфатического типа**

- 1).появление миелоцитов и метамиелоцитов
- 2).уменьшение процентного содержания сегментоядерных нейтрофилов
- 3).появление в мазке крови теней Боткина-Гумбрехта
- 4).увеличение процентного содержания лимфоцитов
- 5).увеличение процентного содержания эозинофилов

**10. Изменения в крови при лейкоидных реакциях моноцитарно- макрофагального типа**

- 1).появление миелобластов
- 2).увеличение содержания лейкоцитов
- 3). появление в мазке крови теней Боткина-Гумбрехта
- 4).увеличение процентного содержания моноцитов
- 5).увеличение процентного содержания эозинофилов

**Эталон ответов на тест:**

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

**4). Подготовить реферат**

Тема реферата: «Классификация и особенности проявлений лейкоидных реакций лимфоидного типа»

### **III. 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.

#### **Рекомендуемая литература:**

##### Основная

1. Детские болезни в 2-х томах: учебник для медицинских вузов - Шабалов Н.П. СПб: СпецЛит – 2017.
2. Детская гематология: клинические рекомендации /Под ред. А.Г Румянцева, А.А. Масчана, Е.В. Жуковской - М.: ГЭОТАР-Медиа 2015 – 656 с.
3. Гематология: руководство для врачей / под ред. Н.Н. Мамаева. – 2-е изд., доп. и испр. – СПб: СпецЛит, 2011. – 615 с

##### Дополнительная:

1. Внутренние болезни: учебник для медвузов в 2-х т /Под ред. В.Ф. Моисеева, В.С. Мухина.- М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015
2. Иммуногеномика и генодиагностика человека: под ред. Р.М. Хаитова, Л.П. Алексеева, Д.Ю. Трофимова, М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017 - 207 с.
3. Пропедевтика внутренних болезней: учебник для медицинских вузов, 2-е издание / под ред. Н.А. Мухина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013 – 847 с.

#### **Раздел 6: Неотложные состояния в детской гематологии. Неонатальная гематология.**

**Тема 6.1.** Дифференциальная диагностика и дифференцированная терапия неотложных состояний в детской гематологии и неонатологии.

**Цель:** способствовать формированию умений по клиническо-лабораторной диагностике неотложных состояний в детской гематологии и неонатологии.

##### **Задачи:**

1. Рассмотреть классификацию, этиологию и патогенез неотложных состояний (НС) в детской гематологии и неонатологии
2. Изучить основные клинические и лабораторные признаки различных вариантов НС
3. Обучить студентов обследованию больных с НС
4. Обучить студентов методам диагностики и лечения НС

##### **Обучающийся должен знать:**

1. Определение и сущность НС;
2. Современные теории этиологии, патогенеза НС;
3. Современную классификацию НС;
4. Алгоритм диагностического поиска при НС;
5. Современные методы обследования больного с НС;
6. Неотложная терапия при различных формах НС;
7. Факторы прогноза и прогнозирование НС.

##### **Обучающийся должен уметь:**

- Владеть методом расспроса больных с НС.
- Провести общий осмотр больного.
- Интерпретировать гемограмму, миелограмму, трепанобиоптат, иммунограмму и другие лабораторные показатели при НС.
- Оценить данные дополнительных исследований (УЗИ, КТ, МРТ, биохимический анализ крови, результаты развернутой иммунограммы и молекулярно-генетического анализа).

- Сформулировать диагноз согласно современной классификации и обосновать его.
- Назначить неотложную терапию с обоснованием.

#### **Обучающийся должен владеть:**

- Владеть методом расспроса больных с НС.
- Провести общий осмотр, выделить особенности соматического статуса гематологического больного ( пальпировать лимфатические узлы, селезенку, печень, определить наличие и типа геморрагического синдрома)
- Выявить поражение периферической крови, костного мозга, нарушения иммунной системы организма и их особенности.
- Интерпритировать данные дополнительных исследований (УЗИ, КТ, МРТ, биохимический анализ крови, общий анализ крови, развернутой иммунограммы, иммунофенотипирования и молекулярно-генетического анализа).
- Провести дифференциальный диагноз НС, назначить неотложную терапию.
- Выделить факторы прогноза и предсказать течение НС.

#### **Самостоятельная аудиторная работа обучающихся**

##### **1. Ответить на вопросы по теме занятия**

##### **Перечень вопросов для собеседования:**

1. Классификация НС.
2. Этиология, патогенез ЛР.
3. Варианты НС, их клинические особенности.
4. Поражение гемопоэза и иммунного ответа при различных формах НС, их лабораторные особенности.
5. Осложнения НС.
6. Алгоритм диагностического поиска, дифференциальный диагноз НС.
7. Значение лабораторных исследований в диагностике и мониторинге лечения НС,
8. Принципы и этапы терапии, прогноз НС.
9. Прогноз.

#### **Содержание занятия:**

##### **1) Вводный контроль.**

##### **Контрольные вопросы:**

1. Определения понятия НС.
2. Гемопоэз, иммунопоэз и их регуляция.
3. Показатели гемограммы, миелограммы, трепанобиоптата и иммунограммы в норме.
4. Варианты НС и их патогенетические и лабораторные особенности.
5. Возможные осложнения НС.

##### **2) Беседа по теме занятия.**

Разбираются основные вопросы темы, обращается особое внимание на узловые вопросы, указывается на необходимость знаний по смежным дисциплинам.

#### **2. Практическая работа**

Выполнение практических заданий: клинический разбор, решение ситуационных задач, тестовых заданий, чтение гемограмм, миелограмм, иммунограмм, иммуногистограмм.

##### **Курация тематических больных.**

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

**3) Практическая работа:** оценить данные лабораторных методов исследования, курация тематических больных

### **3. 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.

**Ситуационные задачи для разбора на занятии (прилагаются).**

#### **Пример задачи с разбором по алгоритму**

##### Задача №1

Больной И., 15 лет. Жалобы на приступы нехватки воздуха в положении лёжа, головную боль, тошноту и рвоту, не связанную с приёмом пищи, ноющие боли в пояснице, отёки на лице, уменьшение количества мочи до 300 мл в сутки. Две недели назад переболел фолликулярной ангиной, лечился амбулаторно амоксициллином с хорошим эффектом. В течение последних двух дней появились вышеуказанные жалобы. Объективно: общее состояние тяжёлое, больной вялый, заторможенный. Кожные покровы бледные, отеки лица, пастозность стоп, голеней. В лёгких дыхание везикулярное, в нижних отделах ослабленное, выслушиваются единичные влажные хрипы. ЧД 18 в минуту. Границы сердца расширены влево на 1,5 см. Тоны сердца звучные, ритмичные, на верхушке систолический шум, акцент 2 тона на аорте. ЧСС 82 в минуту. АД 180/110 мм.рт.ст. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень не увеличена. Почки не пальпируются, область их умеренно болезненна. Лабораторно: Общий ан.крови: Эр-  $2,4 \times 10^{12}$  /л, Нв 108 г/л, лейкоц.  $9,2 \times 10^9$  /л, СОЭ 34 мм/ч. Общий ан.мочи: отн. пл. 1018, кислая, белок 2,4 г/л, лейкоциты 2-3 в п/зр, эритроциты 40-60 в п/зр., гиалиновые цилиндры 3-6 в п/зр. Креатинин 150 мкмоль/л, мочевины 14 ммоль/л. Общий белок 66 г/л. Калий 5,4 ммоль/л, Натрий 128 ммоль/л. УЗИ: Почки расположены типично, размерами правая 124/64 мм, левая 125/65 мм, паренхима толщиной 23-24 мм. ЧЛС не расширена. Конкрементов не выявлено.

#### **Алгоритм решения и эталон ответа к задаче**

Синдромы:

1. Остронефритический синдром (отёки, синдром АГ, гематурия, снижение диуреза) с явлениями отёка головного мозга (головная боль, заторможенность, рвота).
2. Синдром острой левожелудочковой недостаточности (приступы сердечной астмы, расширение границ сердца влево, влажные хрипы в легких).
3. Синдром ОПН (олигурия, повышение азотемии – мочевины и креатинина).
4. Мочевой синдром с умеренной протеинурией, микрогематурией, цилиндрурией.
5. Болевой синдром (боли в поясничной области обусловлены отёком почечной паренхимы и растяжением капсулы).

Диагноз: Острый постстрептококковый ГН с остронефритическим синдромом, тяжёлое течение. ОПН, олигурическая стадия. Острая левожелудочковая недостаточность (приступы сердечной астмы). Диф. диагноз – с БПГН, ОПН токсической этиологии, инфекционным эндокардитом, пневмонией.

Дообследование:

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

2. Контроль водного баланса, уровня креатинина, мочевины, калия ежедневно в период олигурии; контроль трансаминаз и билирубина.
3. Определение группы крови, маркёров гепатитов В и С, титра антистрептолизина-О (повышен).

Лечение:

Неотложная помощь должна быть направлена на снижение АД и уменьшение объема циркулирующей крови: фуросемид (лазикс) 80-120 мг в/в (далее – в зависимости от диуреза). Препараты центрального действия (клофелин 0,5-1 мл в/в или в/м, или 0,000075 под язык) или магнезии сульфат 25% -10,0 в/в медленно.

Плановая терапия: режим постельный, с постоянным наблюдением.

Диета низкобелковая с ограничением соли до 3 г/сутки; контроль диуреза и выпитой жидкости (жидкость при наличии олигурии ограничивать: потери жидкости за предыдущие сутки + 300-400 мл).

Антигипертензивная терапия:

- БКК (верапамил по 40-80 мг х 3 р/сутки)
- И-АПФ противопоказаны (ОПН, гиперкалиемия)
- Фуросемид по 40-80 мг утром натошак и/или парентерально – до увеличения диуреза и нормализации уровня азотемии. Антибактериальная терапия: препараты пенициллинового ряда или макролиды, цефалоспорины 3 поколения - 5-10 дней.

Антиагреганты: дипиридамо́л (постепенно увеличивать дозу с 50 до 200-300 мг/сутки).

**Самостоятельная аудиторная работа обучающихся по теме:** Дифференциальная диагностика неотложных состояний в детской гематологии и неонатологии.

**Выполнение заданий.** Оценить данные дополнительных методов обследования, курация тематических больных.

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

### **Задачи для самостоятельного разбора на занятии**

#### Задача №1

Больной С., 16 лет, поступил с жалобами на частый жидкий стул до 12-15 раз в сутки с примесью слизи, крови; на схваткообразные боли в левой подвздошной области, усиливающиеся перед дефекацией. Отмечает повышение температуры до 37,5-38°C, боли в крупных суставах при ходьбе, похудение на 10 кг за 6 мес. Болен в течение 7 лет. Периодически лечился стационарно, с положительным эффектом, в период между госпитализациями получает поддерживающую терапию.

Об-но: состояние средней тяжести. Кожные покровы сухие. АД=105/70, пульс-95 уд/мин.

Живот при пальпации мягкий, болезненный в околопупочной и левой подвздошной областях.

Лабораторные данные:

Общий ан. крови: Нв- 46 г/л. Эр.-2,1x10<sup>12</sup>/л, ретикулоциты 0,9% ; MCV 72 fl; MCH 23 пг; СОЭ-35мм/час, лейкоциты 1110/9, тромбоциты 11010/9; п/я 5%; с/я 74% ; моноцитов 4%; эозинофилов 3%; лимфоцитов 14%; общ.белок-56г/л, альбумины-40%,глобулины-60%.

Фиброколоноскопия: Осмотрена вся толстая кишка. Слизистая малиново-красного цвета с мелкоточечными, белесоватыми высыпаниями, покрыта фибринными пленками, при соприкосновении кровоточит, имеются эрозии. В просвете кишки - слизь и гной.

## Задача №2

Больной 11 лет, жалобы на слабость, одышку, сухой кашель, повышение температуры до 37,5 °С в течении 3 дней. Последние 2 месяца отмечал носовые кровотечения, появление мелкоточечных кровоизлияний и синяков на коже тела.

Анамнез: год назад перенес вирусный гепатит В

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

Общий анализ крови: гемоглобин 62 г/л; эритроциты 1,810/12/л; ретикулоциты 1 пром; лейкоциты 1,210/9/л; тромбоциты 1010/9/л; СОЭ 47 мм/час; п/я нейтрофилы 2%, с/я нейтрофилы 16%, лимфоциты 78 %, моноциты 4%.

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

Трепанобиоптат костного мозга (подвздошная кость, задняя ость):

Костный мозг представлен преимущественно (80%) жировой тканью. Деятельная гемопоэтическая ткань пониженной клеточности (510/9), представлена единичными мелкими очагами эритроидных элементов, большими скоплениями лимфоцитов. Гранулоцитарные очаги и мегакарициты не встречаются.

**Заключение.** В заключительной части подводятся итоги выполнения заданий студентами, оформляются курационные листы и представляются преподавателю на подпись.

## **4. Задания для групповой работы**

1). Клинический разбор больного группами студентов.

## **Самостоятельная внеаудиторная работа обучающихся по теме:**

. Дифференциальная диагностика и дифференцированная терапия неотложных состояний в детской гематологии и неонатологии.

## **Задания для самостоятельной внеаудиторной работы студентов по указанной теме:**

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

### **2). Ответить на вопросы для самоконтроля:**

1. Определение НС
2. Особенности регуляции гемопоэза и иммуногенеза. Классификация НС
3. Показатели иммунограммы в норме.
4. Показатели миелограммы, трепанобиоптата в норме
5. Современный взгляд на этиологию и патогенез НС
6. Основные клинические и лабораторные признаки НС
7. Методы терапии НС
8. Факторы прогноза и их влияние на течение НС

### **3). Проверить свои знания с использованием тестового контроля:**

1. Клиническими проявлениями постгеморрагического (гиповолемического) шока являются нижеперечисленные симптомы, кроме:

- 1) холодная, влажная, бледно-цианотичная или мраморная кожа;
- 2) затемнённое сознание;
- 3) тахикардия;
- 4) высокое АД;
- 5) олигурия.

**2. Противошоковая терапия постгеморрагического шока включает:**

- 1) купирование признаков ОДН;
- 2) постоянная подача кислорода во вдыхаемой смеси 35-40 %;
- 3) купирование признаков ССН;
- 4) катетеризация мочевого пузыря;
- 5) все вышеперечисленное.

**3. Наиболее информативными показателями при внутрисосудистом гемолизе являются:**

- 1) повышение уровня непрямого билирубина;
- 2) ретикулоцитоз;
- 3) желтуха;
- 4) свободный билирубин в крови;
- 5) повышение цветового показателя.

**4. Для лечения иммунной гемолитической анемии на первом месте стоит назначение:**

- 1) заместительной терапии;
- 2) глюкокортикоидов;
- 3) спленэктомии;
- 4) цитостатиков.

**5. Установите правильную последовательность неотложных мероприятий при гемолитическом кризе:**

- 1) инфузионная терапия с инсулином, эуфиллином, маннитолом;4
- 2) строгий постельный режим;2
- 3) преднизолон внутривенно в дозе 2-10 мг/кг/сут;3
- 4) заместительная терапия (эритромаасса);5
- 5) срочная госпитализация.1

**6. При апластическом кризе проводится следующая терапия, кроме:**

- 1) преднизолон внутривенно 1-1,5мг/кг/сут;
- 2) криопреципитат 1-2 дозы внутривенно;
- 3) эритромаасса в дозе 7-10 мл/кг при уровне Hb менее 70г/л;
- 4) 5 % раствор глюкозы в дозе 10 мл/кг внутривенно капельно;
- 5) витамин Е 10 % раствор внутримышечно 5-7 мг/кг;
- 6) витамин В12 в дозе 100-200 мг внутримышечно;
- 7) фолиевая кислота по 0,001 внутрь 3 раза в день.

**7. Рефлекторный вызов рвоты при отравлении железом можно проводить:**

- 1) в первые 2 часа после приема ферропрепарата;
- 2) в течение 4-6 часов после приема ферропрепарата;
- 3) независимо от времени приема ферропрепарата.

**8. Антидотом при отравлении железом является:**

- 1) унитиол;
- 2) атропин;
- 3) калия перманганат;
- 4) десферал.

**9. Диагностические критерии отравления ферропрепаратами в первые часы после их приёма:**

- 1) рвота;
- 2) диарея с примесью крови;
- 3) высокое АД;

- 4) низкое АД;
- 5) кровавая моча.

**10. От чего зависит тяжесть отравления препаратами железа:**

- 1) от концентрации железа в сыворотке крови;
- 2) от пола пациента;
- 3) от возраста пациента;
- 4) от соли железа;
- 5) от длительности экспозиции.

**Эталон ответа к тесту:**

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

**4). Подготовить реферат**

Тема реферата: Синдром геморрагического шока.

**IV. 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.

**Рекомендуемая литература:**

Основная

1. Детские болезни в 2-х томах: учебник для медицинских вузов - Шабалов Н.П. СПб: СпецЛит – 2017. 871с.
2. Детская гематология: клинические рекомендации /Под ред. А.Г Румянцева, А.А. Масчана, Е.В. Жуковской - М.: ГЭОТАР-Медиа 2015 – 656 с.
3. Гематология: руководство для врачей / под ред. Н.Н. Мамаева. – 2-е изд., доп. и испр. – СПб: СпецЛит, 2011. – 615 с

Дополнительная:

1. Внутренние болезни: учебник для медвузов в 2-х т /Под ред. В.Ф. Моисеева, В.С. Мухина.- М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015
2. Иммуногеномика и генодиагностика человека: под ред. Р.М. Хаитова, Л.П. Алексеева, Д.Ю. Трофимова, М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017 - 207 с.
3. Пропедевтика внутренних болезней: учебник для медицинских вузов, 2-е издание / под ред. Н.А. Мухина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013 – 847 с.

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)**

**«Детская гематология»**

Специальность 31.05.02 Педиатрия  
Направленность (профиль) ОПОП – Педиатрия  
Форма обучения очная

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

Показатели оценивания	Критерии и шкалы оценивания				Оценочное средство	
	Неудовлетворительно не зачтено	Удовлетворительно/ зачтено	Хорошо/ зачтено	Отлично/ зачтено	для текущего контроля	для промежуточной аттестации
<b>ПК-1 Способен обследовать детей с целью установления диагноза</b>						
ИД ПК 1.2. Составляет план обследования и направляет ребенка на лабораторное и инструментальное обследование, на консультации к врачам-специалистам, на госпитализацию при наличии медицинских показаний в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи						
Знать	Не знает анатомо-физиологические и возрастнo-половые особенности детей. Показатели гомеостаза и водно-электролитного обмена детей по возрастнo-половым группам. Особенности регуляции и саморегуляции функциональных систем организма детей по возрастнo-половым группам в норме и при патологических процессах. Этиологию и патогенез болезней и состояний у детей, клиническая симптоматика болезней и состояний с учетом возраста ре-	Не в полном объеме знает анатомо-физиологические и возрастнo-половые особенности детей. Показатели гомеостаза и водно-электролитного обмена детей по возрастнo-половым группам. Особенности регуляции и саморегуляции функциональных систем организма детей по возрастнo-половым группам в норме и при патологических процессах. Этиологию и патогенез болезней и состояний у детей, клиническая симптоматика болезней и	Знает анатомо-физиологические и возрастнo-половые особенности детей. Показатели гомеостаза и водно-электролитного обмена детей по возрастнo-половым группам. Особенности регуляции и саморегуляции функциональных систем организма детей по возрастнo-половым группам в норме и при патологических процессах. Этиологию и патогенез болезней и состояний у детей,	В полном объеме знает анатомо-физиологические и возрастнo-половые особенности детей. Показатели гомеостаза и водно-электролитного обмена детей по возрастнo-половым группам. Особенности регуляции и саморегуляции функциональных систем организма детей по возрастнo-половым группам в норме и при патологиче-	Собеседование по контрольным вопросам, решение ситуационных задач, написание и защита реферата, тестирование, оценка освоения практических навыков (умений).	Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).

	бенка и исходного состояния здоровья клиническая картина болезней и состояний, требующих направления детей на лабораторное и инструментальное обследование, с учетом действующих клинических рекомендаций (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.	состояний с учетом возраста ребенка и исходного состояния здоровья клиническая картина болезней и состояний, требующих направления детей на лабораторное и инструментальное обследование, с учетом действующих клинических рекомендаций (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.	клиническая симптоматика болезней и состояний с учетом возраста ребенка и исходного состояния здоровья клиническая картина болезней и состояний, требующих направления детей на лабораторное и инструментальное обследование, с учетом действующих клинических рекомендаций (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.	ских процессах. Этиологию и патогенез болезней и состояний у детей, клиническая симптоматика болезней и состояний с учетом возраста ребенка и исходного состояния здоровья клиническая картина болезни и состояний, требующих направления детей на лабораторное и инструментальное обследование, с учетом действующих клинических рекомендаций (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.		
Уметь	Не умеет обосновывать необходимость и объем лабораторного обследования детей. Интерпретировать результаты лабораторного обследования детей по возрастному-половым группам. Обосновывать необходимость и объем инструментального обследования детей. Интерпретировать результаты инструментального обследования детей по возрастному-половым группам.	Частично усвоено умение обосновывать необходимость и объем лабораторного обследования детей. Интерпретировать результаты лабораторного обследования детей по возрастному-половым группам. Обосновывать необходимость и объем инструментального обследования детей. Интерпретировать результаты инструментального обследования детей по возрастному-половым группам.	Умеет обосновывать необходимость и объем лабораторного обследования детей. Интерпретировать результаты лабораторного обследования детей по возрастному-половым группам. Обосновывать необходимость и объем инструментального обследования детей. Интерпретировать результаты инструментального обследования детей по возрастному-половым группам.	В полном объеме умеет обосновывать необходимость и объем лабораторного обследования детей. Интерпретировать результаты лабораторного обследования детей по возрастному-половым группам. Обосновывать необходимость и объем инструментального обследования детей. Интерпретировать результаты	Собеседование по контрольным вопросам, решение ситуационных задач, написание и защита реферата, тестирование, оценка освоения практических навыков (умений).	Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).

				инструментального обследования детей по возрастно-половым группам.		
Вла- деть	Не владеет методом направления детей на лабораторное обследование в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; при необходимости информирование родителей детей (их законных представителей) и детей старше 15 лет о подготовке к лабораторному и инструментальному обследованию. Направлением детей на инструментальное обследование в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.	Не достаточно владеет методом направления детей на лабораторное обследование в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; при необходимости информирование родителей детей (их законных представителей) и детей старше 15 лет о подготовке к лабораторному и инструментальному обследованию. Направлением детей на инструментальное обследование в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.	Владеет методом направления детей на лабораторное обследование в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; при необходимости информирование родителей детей (их законных представителей) и детей старше 15 лет о подготовке к лабораторному и инструментальному обследованию. Направлением детей на инструментальное обследование в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.	В полном объеме владением детей на лабораторное обследование в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи; при необходимости информирование родителей детей (их законных представителей) и детей старше 15 лет о подготовке к лабораторному и инструментальному обследованию. Направлением детей на инструментальное обследование в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.	Собеседование по контрольным вопросам , решение ситуационных задач, написание и защита реферата, тестирование, оценка освоения практических навыков (умений).	Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).
ПК-1 Способен обследовать детей с целью установления диагноза						
ИД ПК 1.3. Проводит дифференциальную диагностику с другими заболеваниями (состояниями) у детей, установ-						

ливают окончательный диагноз на основе МКБ.

Знать	<p>Не знает клиническую картину болезней и состояний, требующих направления детей к врачам-специалистам с учетом обследования и действующих клинических рекомендаций (протоколов лечения), порядков оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям. Клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям.</p>	<p>Фрагментарно знает клиническую картину болезней и состояний, требующих направления детей к врачам-специалистам с учетом обследования и действующих клинических рекомендаций (протоколов лечения), порядков оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям. Клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям.</p>	<p>Знает клиническую картину болезней и состояний, требующих направления детей к врачам-специалистам с учетом обследования и действующих клинических рекомендаций (протоколов лечения), порядков оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям. Клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям.</p>	<p>Знает в полном объеме клиническую картину болезней и состояний, требующих направления детей к врачам-специалистам с учетом обследования и действующих клинических рекомендаций (протоколов лечения), порядков оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям. Клиническую картину болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям.</p>	<p>Собеседование по контрольным вопросам, решение ситуационных задач, написание и защита реферата, тестирование, оценка освоения практических навыков (умений).</p>	<p>Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).</p>
Уметь	<p>Не умеет обосновывать необходимость направления детей на консультацию к врачам-специалистам. Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию. Пользоваться медицинской аппаратурой, которая входит в стандарт оснащения кабинета врача-педиатра участкового в соответствии с порядком оказания медицинской</p>	<p>Недостаточно умеет обосновывать необходимость направления детей на консультацию к врачам-специалистам. Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию. Пользоваться медицинской аппаратурой, которая входит в стандарт оснащения кабинета врача-педиатра участкового в соответствии с порядком оказания</p>	<p>Умеет обосновывать необходимость направления детей на консультацию к врачам-специалистам. Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию. Пользоваться медицинской аппаратурой, которая входит в стандарт оснащения кабинета врача-педиатра участкового в соответствии с по-</p>	<p>В полном объеме умеет обосновывать необходимость направления детей на консультацию к врачам-специалистам. Обосновывать необходимость направления детей на госпитализацию. Пользоваться медицинской аппаратурой, которая входит в стандарт</p>	<p>Собеседование по контрольным вопросам, решение ситуационных задач, написание и защита реферата, тестирование, оценка освоения практических навыков</p>	<p>Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).</p>

	помощи.	медицинской помощи.	рядком оказания медицинской помощи.	оснащения кабинета врача-педиатра участкового в соответствии с порядком оказания медицинской помощи.	(умений).	
Владеть	<p>Не владеет методами направления детей на консультацию к врачам-специалистам в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Направлением детей на госпитализацию в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Оценкой клинической картины болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям. Оценкой клинической картины болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям. Проведением дифференциального диагноза с другими болезнями и постановка диагноза в соответствии с действующей Международной статистической</p>	<p>Фрагментарно владеет направлением детей на консультацию к врачам-специалистам в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Направлением детей на госпитализацию в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Оценкой клинической картины болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям. Оценкой клинической картины болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям. Проведением дифференциального диагноза с другими болезнями и постановка диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и про-</p>	<p>Владеет направлением детей на консультацию к врачам-специалистам в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Направлением детей на госпитализацию в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Оценкой клинической картины болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям. Оценкой клинической картины болезней и состояний, требующих оказания неотложной помощи детям. Проведением дифференциального диагноза с другими болезнями и по-</p>	<p>В полном объеме владеет направлением детей на консультацию к врачам-специалистам в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Направлением детей на госпитализацию в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Оценкой клинической картины болезней и состояний, требующих оказания экстренной помощи детям. Оценкой клинической картины болезней и состояний, требующих</p>	<p>Собеседование по контрольным вопросам, решение ситуационных задач, написание и защита реферата, тестирование, оценка освоения практических навыков (умений).</p>	<p>Прием практических навыков Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).</p>

	классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.	блем, связанных со здоровьем.	становка диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.	оказания неотложной помощи детям. Проведением дифференциального диагноза с другими болезнями и постановка диагноза в соответствии с действующей Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем.		
<b>ПК-2</b> Способен назначать лечение детям и контролировать его эффективность и безопасность						
ИД ПК 2.1. Составляет план лечения болезней и состояний ребенка с учетом его возраста, диагноза и клинической картины заболевания, в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения) и с учетом стандартов медицинской помощи.						
Знать	Не знает правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение лечения. Современные методы медикаментозной терапии болезней и состояний у детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Механизм действия лекарственных препаратов, медицинские показания к их применению; осложнения их применением. Принципы назначения лечебного	Фрагментарно знает правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение лечения. Современные методы медикаментозной терапии болезней и состояний у детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Механизм действия лекарственных препаратов, медицинские показания к их применению; осложнения их применением. Принципы назна-	Знает правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение лечения. Современные методы медикаментозной терапии болезней и состояний у детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Механизм действия лекарственных препаратов, медицинские показания к их приме-	В полном объеме знает правила получения добровольного информированного согласия родителей (законных представителей) и детей старше 15 лет на проведение лечения. Современные методы медикаментозной терапии болезней и состояний у детей в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Механизм действия лекарственных	Собеседование по контрольным вопросам, решение ситуационных задач, написание и защита реферата, тестирование, оценка освоения практических навыков (умений).	Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).

	питания с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни и состояния в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи.	чения лечебного питания с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни и состояния в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи.	нения, вызванные их применением. Принципы назначения лечебного питания с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни и состояния в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи.	препаратов, медицинские показания и противопоказания к их применению; осложнения, вызванные их применением. Принципы назначения лечебного питания с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни и состояния в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи.		
Уметь	Не умеет составлять план лечения болезней и состояний ребенка с учетом возраста, диагноза и клинической картины заболевания и в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.	Фрагментарно умеет составлять план лечения болезней и состояний ребенка с учетом возраста, диагноза и клинической картины заболевания и в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.	Умеет составлять план лечения болезней и состояний ребенка с учетом возраста, диагноза и клинической картины заболевания и в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.	В полном объеме умеет составлять план лечения болезней и состояний ребенка с учетом возраста, диагноза и клинической картины заболевания и в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.	Собеседование по контрольным вопросам , решение ситуационных задач, написание и защита реферата, тестирование, оценка освоения практических навыков (умений).	Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).
Вла-	Не владеет раз-	Фрагментарно	Владеет разра-	В полном	прием	прием прак-

дочь	работкой плана лечения болезней и состояний ребенка	владеет разработкой плана лечения болезней и состояний ребенка.	боткой плана лечения болезней и состояний ребенка.	объеме владеет разработкой плана лечения болезней и состояний ребенка.	практических навыков	тических навыков
<b>ПК-2</b> Способен назначать лечение детям и контролировать его эффективность и безопасность						
ИД ПК 2.2. Подбирает ребенку лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание с учетом диагноза, возраста и клинической картины болезни и в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи						
Знать	Не знает порядок подбора ребенку лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания с учетом диагноза, возраста и клинической картины болезни и в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи.	Фрагментарно знает порядок подбора ребенку лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания с учетом диагноза, возраста и клинической картины болезни и в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи.	Знает порядок подбора ребенку лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания с учетом диагноза, возраста и клинической картины болезни и в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи.	В полном объеме знает порядок подбора ребенку лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания с учетом диагноза, возраста и клинической картины болезни и в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи с учетом стандартов медицинской помощи.	Собеседование по контрольным вопросам, решение ситуационных задач, написание и защита реферата, тестирование, оценка освоения практических навыков (умений).	Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).
Уметь	Не умеет назначать медикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Выполнять рекоменда-	Не в полном объеме умеет назначать медикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Выпол-	Умеет назначать медикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи	В полном объеме умеет назначать медикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медици-	Собеседование по контрольным вопросам, решение ситуационных задач, написание и защита реферата, тестирование, оценка освоения практические-	Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).

	<p>ции по назначению медикаментозной и немедикаментозной — терапии, назначенной ребенку — врачами-специалистами. Назначать немедикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи.</p>	<p>нять рекомендации по назначению медикаментозной и немедикаментозной — терапии, назначенной ребенку — врачами-специалистами. Назначать немедикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи.</p>	<p>помощи. Выполнять рекомендации по назначению медикаментозной и немедикаментозной — терапии, назначенной ребенку — врачами-специалистами. Назначать немедикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи.</p>	<p>нкой помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Выполнять рекомендации по назначению медикаментозной и немедикаментозной — терапии, назначенной ребенку — врачами-специалистами. Назначать немедикаментозную терапию с учетом возраста ребенка, диагноза и клинической картины болезни в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи.</p>	<p>ских навыков (умений).</p>	
<p>Вла- деть</p>	<p>Не владеет назначением медикаментозной терапии ребенку. Назначением диетотерапии ребенку. Формированием у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению. Выполнением рекомендаций по назначению медикаментозной и немедикаментозной — терапии, назначенной ребенку — врачами-специалистами.</p>	<p>Не в полном объеме владеет назначением медикаментозной терапии ребенку. Назначением диетотерапии ребенку. Формированием у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению. Выполнением рекомендаций по назначению медикаментозной и немедикаментозной — терапии, назначенной ребенку — врачами-специалистами.</p>	<p>Владеет назначением медикаментозной терапии ребенку. Назначением диетотерапии ребенку. Формированием у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению. Выполнением рекомендаций по назначению медикаментозной и немедикаментозной — терапии, назначенной ребенку — врачами-</p>	<p>В полном объеме владеет назначением медикаментозной терапии ребенку. Назначением диетотерапии ребенку. Формированием у детей, их родителей (законных представителей) и лиц, осуществляющих уход за ребенком, приверженности лечению. Выполнением рекомендаций по назначению медикаментоз-</p>	<p>Собеседование по контрольным вопросам , решение ситуационных задач, написание и защита реферата, тестирование, оценка освоения практических навыков (умений).</p>	<p>Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).</p>

			специалистами.	ной и немеди- каментозной — терапии, назначенной ребенку — врачами- специали- стами.		
<b>ПК-2</b> Способен назначать лечение детям и контролировать его эффективность и безопасность						
ИД ПК 2.4. Оценивает эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного и диетического питания и иных методов лечения у детей.						
Знать	Не знает эффектив- тивность и без- опасность приме- нения лекарствен- ных препаратов, медицинских из- делий, лечебного и диетического питания и иных методов лечения у детей.	Фрагментарно знает эффектив- ность и безопас- ность применения лекарственных препаратов, меди- цинских изделий, лечебного и ди- етического питания и иных методов лечения у детей.	Знает эффек- тивность и без- опасность при- менения лекар- ственных препа- ратов, медицин- ских изделий, лечебного и ди- етического пи- тания и иных методов лече- ния у детей.	В полном объеме знает эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, ле- чебного и ди- етического пи- тания и иных методов лече- ния у детей.	Собе- седова- ние по контроль- ным вопросам , решение ситуаци- онных за- дач, написа- ние и за- щита реферата, тестиро- вание, оценка освоения практиче- ских на- выков (умений).	Компью- терное те- стирование, Решение ситуацион- ных задач, собеседова- ние по контроль- ным вопросам, оценка освоения практиче- ских навы- ков (уме- ний).
Уметь	Не умеет анализи- ровать действие лекарственных препаратов по со- вокупности их фармакологиче- ского воздействия на организм в за- висимости от воз- раста ребенка.	Фрагментарно умеет анализи- ровать действие ле- карственных препаратов по со- вокупности их фармакологиче- ского воздействия на организм в за- висимости от воз- раста ребенка.	Умеет анализи- ровать действие лекарственных препаратов по совокупности их фармако- логического воздействия на организм в зави- симости от воз- раста ребенка.	В полном объеме умеет анализировать действие ле- карственных препаратов по совокупности их фармако- логического воздействия на организм в за- висимости от возраста ре- бенка.	Собе- седова- ние по контроль- ным вопросам , решение ситуаци- онных за- дач, написа- ние и за- щита реферата, тестиро- вание, оценка освоения практиче- ских на- выков (умений).	
Вла- деть	Не владеет оцен- кой эффектив- ности и безопас- ности медикаментоз- ной и немеди-	Фрагментарно владеет оценкой эффективности и безопасности медикаментозной	Владеет оцен- кой эффектив- ности и безопас- ности меди- каментозной и	Полностью владеет оцен- кой эффектив- ности и без- опасности	Собе- седова- ние по контроль- ным	Компью- терное те- стирование, Решение ситуацион-

	каментозной терапии у детей.	и немедикаментозной терапии у детей.	немедикаментозной терапии у детей.	медикаментозной и немедикаментозной терапии у детей.	вопросам, решение ситуационных задач, написание и защита реферата, тестирование, оценка освоения практических навыков (умений).	ных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).
--	------------------------------	--------------------------------------	------------------------------------	--	---	--

**ПК-2** Способен назначать лечение детям и контролировать его эффективность и безопасность

ИД ПК 2.5. Оказывает медицинскую помощь детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний

Знать	Не знает принципы и правила проведения мероприятий при оказании медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи (проведение мероприятий для восстановления дыхания и сердечной деятельности). Принципы и правила проведения мероприятий при оказании медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных	Фрагментарно знает принципы и правила проведения мероприятий при оказании медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи (проведение мероприятий для восстановления дыхания и сердечной деятельности). Принципы и правила проведения мероприятий при оказании медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических забо-	Знает принципы и правила проведения мероприятий при оказании медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи (проведение мероприятий для восстановления дыхания и сердечной деятельности). Принципы и правила проведения мероприятий при оказании медицинской помощи детям при внезапных ост-	В полном объеме знает принципы и правила проведения мероприятий при оказании медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи (проведение мероприятий для восстановления дыхания и сердечной деятельности). Принципы и правила прове-	Собеседование по контрольным вопросам, решение ситуационных задач, написание и защита реферата, тестирование, оценка освоения практических навыков (умений).	Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).
-------	---	---	---	--	--	--

	<p>признаков угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи.</p>	<p>леваний без явных признаков угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи.</p>	<p>рых заболеваний, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи.</p>	<p>дения мероприятий при оказании медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов оказания медицинской помощи.</p>		
Уметь	<p>Не умеет оказывать медицинскую помощь при внезапных острых заболеваниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента, в том числе проводить мероприятия для восстановления дыхания и сердечной деятельности в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Оказывать медицинскую помощь при внезапных острых заболеваниях,</p>	<p>Фрагментарно умеет оказывать медицинскую помощь при внезапных острых заболеваниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента, в том числе проводить мероприятия для восстановления дыхания и сердечной деятельности в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Оказывать медицинскую помощь при внезапных острых</p>	<p>Умеет оказывать медицинскую помощь при внезапных острых заболеваниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента, в том числе проводить мероприятия для восстановления дыхания и сердечной деятельности в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Оказывать</p>	<p>В полном объеме умеет оказывать медицинскую помощь при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента, в том числе проводить мероприятия для восстановления дыхания и сердечной деятельности в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами лечения), порядками оказания медицин-</p>	<p>Собеседование по контрольным вопросам , решение ситуационных задач, написание и защита реферата, тестирование, оценка освоения практических навыков (умений).</p>	<p>Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).</p>

	состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента в соответствии с действующими рекомендациями (протоколами — лечения), порядками — оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.	заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента в соответствии с действующими рекомендациями (протоколами — лечения), порядками — оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.	вать медицинскую помощь при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами — лечения), порядками — оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.	нской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи. Оказывать медицинскую помощь при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента в соответствии с действующими клиническими рекомендациями (протоколами — лечения), порядками — оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи.		
Вла- деть	Не владеет оказанием медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента (проведение мероприятий для восстановления дыхания и сердечной деятельности). Оказанием медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента.	Фрагментарно владеет оказанием медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента (проведение мероприятий для восстановления дыхания и сердечной деятельности). Оказанием медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента.	Владеет оказанием медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента (проведение мероприятий для восстановления дыхания и сердечной деятельности). Оказанием медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний без явных призна-	В полном объеме владеет оказанием медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении хронических заболеваний с явными признаками угрозы жизни пациента (проведение мероприятий для восстановления дыхания и сердечной деятельности). Оказанием медицинской помощи детям при внезапных острых заболеваниях, состояниях, обострении	Собеседование по контрольным вопросам , решение ситуационных задач, написание и защита реферата, тестирование, оценка освоения практических навыков (умений).	Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).

			ков угрозы жизни пациента.	хронических заболеваний без явных признаков угрозы жизни пациента.		
--	--	--	----------------------------	--	--	--

## 2. Типовые контрольные задания и иные материалы

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

<i>Код компетенции</i>	<i>Комплект заданий для оценки сформированности компетенций</i>
<b>ПК-1</b>	<p><b>Примерные вопросы к зачету (полный перечень вопросов – см. п. 2.2)</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Гематология как раздел медицины. Основные задачи детской гематологии.</li> <li>2. Особенности гемопоэза и его регуляции у детей.</li> <li>3. Взаимодействие гемопоэза и иммунной системы в детском возрасте.</li> <li>4. Основные синдромы в детской гематологии.</li> <li>5. Лабораторная и инструментальная диагностика при заболеваниях системы крови у детей.</li> <li>6. Понятие о доказательной медицине, о клинических исследованиях. Основные положения доказательной медицины.</li> <li>7. Неходжкинские лимфомы: определение, классификация, этиология, факторы прогноза, стратификация риска. Клинические признаки, особенности течения. Диагностика.</li> <li>8. Диагностика осложнений при неходжкинских лимфомах.</li> <li>9. Лимфома Ходжкина: определение, классификация, факторы прогноза, стратификация риска. Клинические признаки, особенности течения. Диагностика.</li> <li>10. Диагностика осложнений при лимфоме Ходжкина.</li> </ol> <p><b>Примерные вопросы к устному опросу, собеседованию текущего контроля (полный перечень вопросов – см. п. 2.2)</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика острого лимфобластного лейкоза.</li> <li>2. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика острого миелобластного лейкоза.</li> <li>3. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика острого промиелоцитарного лейкоза.</li> <li>4. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика хронического миелолейкоза.</li> <li>5. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика миелотоксического агранулоцитоза.</li> <li>6. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика иммунных тромбоцитопений</li> <li>7. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика гемофилий</li> <li>8. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика фолликулярной лимфомы.</li> </ol>

**Тестовые задания (разноуровневые) для промежуточной аттестации**

**1 уровень:**

**1. Укажите центральные органы гемопоэза:**

- а) селезенка;
- б) печень;
- в) лимфатические узлы;
- г) костный мозг;
- д) кожа;

**2. Центральные органы лимфопоэза:**

- а) тимус;
- б) лимфатические узлы;
- в) селезенка;
- г) костный мозг;
- д) пейеровы бляшки желудочно-кишечного тракта;

**3. Родоначальные полипотентные стволовые гемопоэтические клетки можно исследовать методом:**

- а) микроскопия мазка костного мозга;
- б) микроскопия лейкоконцентрата;
- в) иммунофенотипирование;
- г) культивирования в агаре

**4. Какие группы лимфоузлов при злокачественных лимфомах поражаются наиболее часто?**

- а) медиастинальные;
- б) абдоминальные;
- в) периферические;
- г) забрюшинные;
- д) лимфоидные образования желудочно-кишечного тракта

**5. Какие из перечисленных CD-антигенов позволяют отличить В-клеточные от Т-клеточных опухолей?**

- а) CD19;
- б) CD3;
- в) CD20;
- г) CD34;
- д) CD33

**6. Выделите, что является преимуществом анализаторного клинического исследования крови перед мануальным:**

- а) подсчет эритроцитарных индексов;
- б) подсчет процентного и абсолютного содержания каждого из видов лейкоцитов;
- в) исключение «человеческого» фактора в подсчете исследуемых параметров;
- г) возможность выявить уникальные изменения морфологии клеток крови;
- д) подсчет тромбоцитарных индексов.

**7. Выделите то, что позволяет установить полный клинический анализ крови:**

- а) анемию и степень ее тяжести;
- б) морфологический тип анемии;
- в) качественные изменения различных типов лейкоцитов;
- г) количественные изменения тромбоцитов;
- д) качественные изменения тромбоцитов

**8. Выделите заболевания, при которых может увеличиться количество мегакариоцитов:**

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

**9. К лейкомоидным реакциям могут быть отнесены:**

- а) лимфаденопатия;
- б) спленомегалия;
- в) кардиомегалия;
- г) увеличение размеров почек

**10. Какие факторы необходимо учитывать при трактовке результатов иммунограммы?**

- а) диагноз и стадию заболевания;
- б) возраст больного;
- в) проводимое лечение;
- г) параметры иммунограммы здоровых лиц;
- д) результаты предыдущей иммунограммы

**2 уровень: 1. Для каждого варианта лейкоза подберите соответствующее нарушение кариотипа:**

- |  |              |
|--|--------------|
| 1. острый в-клеточный лимфобластный лейкоз | а. t (8;14)  |
| 2. острый промиелоцитарный лейкоз          | б. t (15;17) |
| 3. хронический миелолейкоз                 | в. t (9;22)  |

**2. Для каждого синдрома множественной миеломы подберите характерные симптомы:**

- |                                    |   |
|------------------------------------|---|
| 1. синдром опухолевой пролиферации | а. инфильтрация плазматическими элементами костного мозга $\geq 10\%$ |
| 2. синдром белковой патологии      | б. гиперпротеинемия, м-градиент, протеинурия                          |
| 3. синдром костной патологии       | в. боли в костях, диффузно-очаговый остеопороз                        |

**3 уровень:**

**Задача №1.**

Больной 3 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.

**1. Какой наиболее вероятный диагноз у данного больного?**

- а) иммунная тромбоцитопения;
- б) болезнь Рандю-Ослера;
- в) гемофилия;
- г) ревматоидный артрит

**2. Какие обязательные методы диагностики используются для верификации данного диагноза?**

- а) коагулограмма;
- б) стерильная пункция;
- в) рентгенография коленного сустава;
- г) УЗИ брюшной полости;
- д) биохимия крови

**3. К какой группе заболеваний относится данная патология?**

- а) геморрагический диатез;
- б) гемобластоз;
- в) анемия

**4. Неотложные лечебные мероприятия в данной ситуации:**

- а) иммобилизация правой ноги;
- б) пункция сустава (откачивание крови, введение гидрокартизона);
- в) физиопроцедуры (УВЧ);
- г) лучевая терапия

**5. Какой препарат оптимален для лечения данного заболевания?**

- а) иммуноглобулин G для внутривенного введения;
- б) анальгин;
- в) аспирин;
- г) рекомбинантный фактор VIII

**Примерные ситуационные задачи**

**ЗАДАЧА 1.**

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

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

Общий анализ крови: гемоглобин 56 г/л; эритроциты  $1,3 \times 10^{12}$ /л; ЦП 0,86; лейкоциты  $74 \times 10^9$ /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).

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 2.

Больная 14 лет, 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  $14 \times 10^9$ /л; тромбоциты  $240 \times 10^9$ /л; СОЭ 47 мм/ч; п/я нейтрофилы- 5%, с/я нейтрофилы 72%; эозинофилы 2%; лимфоциты 14%; моноциты 7%

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

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.

#### **Примерный перечень практических навыков**

Общеврачебные умения

Методика обследования больных детей:

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 ребенка.

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

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

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

- методика проведения стеральной 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, CKD-EPI), 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, оцени 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.
10. Практические навыки по ведению амбулаторной карты пациента с заболеванием крови.

**Примерные задания для выполнения курсовых работ**

Программой не предусмотрено выполнение курсовых работ

**Примерные задания для выполнения контрольных работ**

Программой не предусмотрено выполнение контрольных работ

**Примерные задания для написания (и защиты) рефератов**

1. Особенности гемопоэза и его регуляции у детей. Взаимодействие гемопоэза и иммунной системы.
2. Новые технологии в диагностике и лечении злокачественных лимфом
3. Современные возможности диагностики острых и хронических лейкозов у детей
4. Дифференциальная диагностика злокачественных лимфом
5. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при опухолевых заболеваниях системы крови у детей
6. Новые лекарственные средства для лечения аутоиммунных заболеваний системы крови у детей. 7. Таргетная терапия при злокачественных лимфомах у детей
8. Иммунные тромбоцитопении и беременность
9. Дифференциальный диагноз при синдроме лимфаденопатии
10. Дифференциальный диагноз при синдроме спленомегалии
11. Дифференциальная диагностика анемического синдрома
12. Дифференциальная диагностика гиперэозинофильного синдрома
13. Иммунные агранулоцитозы: классификация, этиопатогенез, клиничко – лабораторная диагностика, принципы терапии

	<p>14. Миелотоксические агранулоцитозы: классификация, этиопатогенез, клиничко – лабораторная диагностика, принципы терапии</p> <p>15. Обзор современных методов диагностики в гемостазиологии</p> <p>16. Дифференциальная диагностика геморрагических гемостазиопатий</p> <p>17. Дифференциальная диагностика микроангиопатий</p> <p>18. Неотложные состояния в гематологии: классификация, этиопатогенез, клинические проявления, экстренные диагностические и лечебные мероприятия</p> <p>19. Диагностика и современная терапия ДВС синдрома</p> <p>20. Современные аспекты антибактериальной терапии у иммунокомпроментированных больных</p> <p>21. Гематологические маски в клинике внутренних болезней</p> <p>22. Перспективы использования пробиотиков для профилактики антибиотик – ассоциированной диареи</p> <p>23. Пути оптимизации лечения депрессий кроветворения у детей</p> <p>24. Обзор современных радиологических методов исследования при злокачественных лимфомах у детей</p> <p>25. Современные принципы эмпирической и персонифицированной терапии инфекции у детей с нейтропениями</p> <p>26. Сопроводительное лечение высокодозной химиотерапии злокачественных лимфом у детей</p> <p>27. Молекулярно – генетические методы исследования при опухолевых и аутоиммунных заболеваниях системы крови</p> <p>28. Иммунный и миелотоксический агранулоцитозы: этиопатогенез, современные принципы диагностики и лечения</p> <p>29. Гематофагоцитарный синдром у детей: этиопатогенез, диагностика, лечение</p> <p>30. Микроангиопатические заболевания в детском возрасте</p>
<p><b>ПК-2</b></p>	<p><b>Примерные вопросы к зачету</b> (полный перечень вопросов – см. п. 2.2)</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Принципы современной терапии больных детей неходжкинскими лимфомами.</li> <li>2. Дифференцированная терапия злокачественных лимфом у детей.</li> <li>3. Современная терапия острых лейкозов у детей.</li> <li>4. Иммунные агранулоцитозы: определение, классификация, этиопатогенез, клинические признаки, особенности течения. Осложнения, лечение, неотложные мероприятия.</li> <li>5. Современная терапия миелотоксических агранулоцитозов.</li> <li>6. Особенности антимикробной терапии инфекционных осложнений у больных детей заболеваниями крови.</li> <li>7. Принципы современной терапии анемической комы у детей.</li> <li>8. Синдром сдавления верхней полой вены у детей: определение, классификация, этиопатогенез, клинические признаки, особенности течения. Лечение</li> <li>9. Синдром лизиса опухоли у детей: определение, классификация, этиопатогенез, клинические признаки, особенности течения, лечение.</li> <li>10. Принципы современной терапии метаболических нарушений у детей.</li> </ol> <p><b>Примерные вопросы к устному опросу, собеседованию текущего контроля</b> (полный перечень вопросов – см. п. 2.2)</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Лечение острого лимфобластного лейкоза, контроль эффективности и безопасности</li> </ol>

2. Лечение острого миелобластного лейкоза, контроль эффективности и безопасности
3. Лечение острого промиелоцитарного лейкоза контроль эффективности и безопасности.
4. Лечение хронического миелолейкоза, контроль эффективности и безопасности
5. Лечение миелотоксического агранулоцитоза контроль эффективности и безопасности
6. Лечение иммунных тромбоцитопений, контроль эффективности и безопасности
7. Лечение гемофилий, контроль эффективности и безопасности
8. Лечение фолликулярной лимфомы, контроль эффективности и безопасности

***Тестовые задания (разноуровневые) для промежуточной аттестации***

***1 уровень:***

**1. Агранулоцитоз это состояние, для которого характерно снижение количества лейкоцитов:**

- а) меньше  $10 \cdot 10^9/\text{л}$ ;
- б) меньше  $4 \cdot 10^9/\text{л}$ ;
- в) меньше  $3 \cdot 10^9/\text{л}$ ;
- г) меньше  $2 \cdot 10^9/\text{л}$ ;
- д) меньше  $1 \cdot 10^9/\text{л}$

**2. Опухолевые заболевания гемопоэза можно заподозрить в случае:**

- а) трехростковой цитопении (анемии, нейтропении, тромбоцитопении);
- б) появления незрелых клеток в лейкоцитарной формуле;
- в) повышения абсолютного количества зрелых клеток крови;
- г) анемии со значительным повышением MCV;
- д) анемии со значительным снижением MCV

**3. Каковы нормальные значения времени кровотечения по Дьюку?**

- а) 10-12 минут;
- б) 12-14 минут;
- в) 6-10 минут;
- г) 3-4 минуты

**4. Внутриклеточный аутоиммунный гемолиз реализуется в случае:**

- а) фиксации комплемента на мембране эритроцита с образованием мембраноповреждающего комплекса;
- б) появления антител IgG, иногда IgM;
- в) появления антител IgM, иногда IgG;
- г) полного или частичного фагоцитоза макрофагами РЭС эритроцитов, опсонированных IgG и компонентами системы комплемента.

**5. Выделите лабораторные тесты для установления варианта гемолитической анемии:**

- а) специфическая морфологическая аномалия эритроцитов;
- б) антиглобулиновая прямая проба Кумбса;
- в) осмотическая резистентность эритроцитов;
- г) эритроцитограмма;

д) трепанобиопсия костного мозга.

**6. Лейкемоядная реакция характерна для:**

- а) острого лейкоза;
  - б) хронического лейкоза;
  - в) воспалительного процесса или очага некроза;
  - г) апластической анемии;
  - д) эритремии
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

**7. С увеличения каких групп лимфоузлов чаще начинается лимфогранулематоз?**

- а) шейных;
- б) надключичных;
- в) подмышечных;
- г) лимфоузлов средостения;
- д) забрюшинных;

**8. При индукции ремиссии острого лейкоза используют:**

- а) глюкокортикоидов;
- б) полихимиотерапии;
- в) лучевой терапии;
- г) глюкокортикоидов+полихимиотерапии;
- д) глюкокортикоидов+полихимиотерапии+лучевой терапии

**9. Выделите заболевание, для которого не характерен синдром лимфоаденопатии:**

- а) лимфогранулематоза;
- б) хронического миелолейкоза;
- в) хронического лимфолейкоза;
- г) острого лимфобластного лейкоза;
- д) неходжкинской лимфомы

**10. Для первичной иммунной тромбоцитопении характерно:**

- а) тромбоцитопения в анализе периферической крови ниже  $100 \times 10^9/\text{л}$ ;
- б) аутоантитела к тромбоцитам (гликопротеинам мембраны тромбоцитов GPIIb-IIIa, GPIb-IX/V);
- в) нейтрофилы в анализе периферической крови ниже  $2,5 \times 10^9/\text{л}$ ;
- г) СРБ +++;
- д) наличие антиядерных антител в сыворотке крови.

**2 уровень:**

**1. Каждой степени тяжести анемии подбери правильные показатели:**

- |                                   |                 |
|-----------------------------------|-----------------|
| 1. анемии легкой степени тяжести  | а. 120 - 89 г/л |
| 2. анемия средней степени тяжести | б. 90 - 70 г/л  |
| 3. анемия тяжелой степени тяжести | в. < 70 г/л     |

**2. Выберите соответствие между патологической формой лейкоцитов и названием заболевания:**

- |                                    |                                |
|------------------------------------|--------------------------------|
| 1. гранулы Альдера-Рэйли           | а. первичный миелофиброз       |
| 2. гранулоциты с кольцевыми ядрами | б. хронический миелолейкоз     |
| 3. тельца Ауэра                    | в. острый лимфобластный лейкоз |
| 4. тельца Боткина-Гумпрехта        | г. хронический лимфолейкоз     |

**3 уровень:**

**Задача №1.**

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

**1. Какой наиболее вероятный диагноз?**

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

**2. Назовите к какой группе заболеваний относится данная патология?**

- а) гемобластозы;
- б) анемии;
- в) коагулопатии;
- г) вазопатии

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

- а) длительность кровотечения;
- б) коагулограмма;
- в) трепанобиопсия подвздошной кости;
- г) УЗИ брюшной полости

**4. Какой вид анемии имеется у данного больного?**

- а) железodefицитная;
- б) метапластическая;
- в) В-12 дефицитная;
- г) фолиеводефицитная

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

- а) осложнение;
- б) основное заболевание

## **Примерные ситуационные задачи**

### ЗАДАЧА 1.

Больной В., 12 лет, поступил в отделение с жалобами на бледность кожи, боль в ногах, появление синяков на теле, увеличение лимфатических узлов, повышение температуры, слабость,

Анамнез заболевания: считает себя больным в течение месяца. Сначала появилась слабость, бледность кожи, боли в ногах, повысилась температура, затем отметили увеличение лимфатических узлов. За 2 дня до поступления появились синяки на теле, обильные носовые кровотечения, кровоточивость из мест инъекций. При обследовании в поликлинике выявлены изменения в гемограмме, в связи с чем он госпитализирован.

Анамнез жизни без особенностей. Из перенесенных заболеваний отмечают ОРВИ 2-3 раза в год.

Объективно: состояние при поступлении тяжелое: пациент вялый, кожа бледная. Явления язвенно-некротического стоматита. На коже туловища, конечностей масса петехий, экхимозов различных размеров и окраски. Отмечается увеличение шейных, подмышечных и паховых лимфатических узлов до 1-3 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 выступает из-под края реберной дуги на 4-5 см, селезенка – на 6 см.

Гемограмма: эритроциты  $2,5 \times 10^{12}/л$ , гемоглобин 62 г/л, ретикулоциты 0,1%, тромбоциты  $13 \times 10^9/л$ , лейкоциты  $18,4 \times 10^9/л$ , эозинофилы 1%, п/я 1%, с/я 2%, лимфоциты 70%, моноциты 6%, бластные клетки 20%, СОЭ 74 мм/час.

Миелограмма: повышенная клеточность –  $600 \times 10^9/л$ , лимфобласты 85%, гранулоцитарный, эритроцитарный и мегакариоцитарный ростки угнетены.

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 2.

Больной 8 лет, жалуется на резкую слабость, потливость, отсутствие аппетита, боли в голеностопных суставах распирающего характера. В течение 3-х недель лихорадка, устойчивая к антибиотикам, кровоточивость дёсен. Начало заболевания связывает с острым вирусным респираторным заболеванием.

Объективно: состояние тяжёлое. Кожные покровы бледные, с петехиально-экхимозными геморрагиями по всему телу. Гингивит. Периферические лимфоузлы не увеличены. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, приглушены, мягкий систолический шум на верхушке. ЧСС 110 в минуту. АД 120/70 мм.рт.ст. Размеры печени: 12x10x9. Селезёнка на 5 см ниже рёберной дуги.

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

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

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

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.

**Примерный перечень практических навыков**

Назначить пациенту лечение с учетом клинического диагноза, возраста и клинической картины в соответствии с действующими клиническими рекомендациями.

Назначить немедикаментозную терапию. Назначить медикаментозную терапию.

Проводить оценку эффективности и безопасности назначенной ранее или проводимой терапии.

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

**Примерные задания для выполнения курсовых работ**

Программой не предусмотрено выполнение курсовых работ

**Примерные задания для выполнения контрольных работ**

Программой не предусмотрено выполнение контрольных работ

**Примерные задания для написания (и защиты) рефератов**

1. Современные возможности в лечении лейкозов у детей.
2. Новые технологии в лечении злокачественных лимфом.
3. Современные возможности реабилитации больных детей лейкозами.
4. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при опухолевых заболеваниях системы крови у детей
5. Новые лекарственные средства для лечения аутоиммунных заболеваний системы крови у детей.
6. Таргетная терапия при злокачественных лимфомах у детей
7. Неотложные мероприятия при иммунных тромбоцитопениях у детей.
8. Миелотоксические агранулоцитозы: классификация, этиопатогенез, принципы терапии
9. Обзор современных методов лечения в гемостазиологии
10. Неотложные состояния в гематологии: классификация, этиопатогенез, клинические проявления, экстренные диагностические и лечебные мероприятия
11. Современные аспекты антибактериальной терапии у иммунокомпроментированных больных
12. Перспективы использования пробиотиков для профилактики антибиотик – ассоциированной диареи
13. Пути оптимизации лечения депрессий кроветворения у детей
14. Современные принципы эмпирической и персонализированной терапии инфекции

у детей с нейтропениями
-------------------------

15. Сопроводительное лечение высокодозной химиотерапии злокачественных лимфом у детей
---

### **Критерии оценки зачетного собеседования:**

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

**Оценка «не зачтено»** выставляется обучающемуся если он обнаружил пробелы в знаниях основного учебно-программного материала, допустил принципиальные ошибки при ответе на основной и дополнительные вопросы; не может продолжить обучение или приступить к профессиональной деятельности по окончании образовательной организации без дополнительных занятий по дисциплине.

### **Критерии оценки тестовых заданий:**

«зачтено» - не менее 70% правильных ответов;

«не зачтено» - менее 70% правильных ответов.

### **Критерии оценки ситуационных задач:**

#### **Вид аттестации – зачет:**

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

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

### **Критерии оценки практических навыков:**

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

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

### **Критерии оценки написания (и защиты) рефератов:**

**Оценка «отлично»** – работа полностью соответствует всем требованиям, предъявляемым к содержанию и оформлению реферата. Полностью раскрыта сущность поставленной проблемы, содержание точно соответствует теме реферата. Работа написана грамотно, логично, использована

современная терминология. Обучающийся владеет навыками формирования системного подхода к анализу информации, использует полученные знания при интерпретации теоретических и практических аспектов, способен грамотно редактировать тексты профессионального содержания. В работе присутствуют авторская позиция, самостоятельность суждений.

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

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

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

#### **Критерии оценки по формированию портфолио:**

**«зачтено»** – представленные в портфолио работы соответствуют требованиям к структуре и типичность систематизации, оптимальность, результативность и разнообразие представленных материалов; эффективность отбора, анализа, оценки, использования необходимой информации для выполнения профессиональных задач; качество, культура оформления представленных работ; креативный характер.

**«не зачтено»** – портфолио не представлено, либо не выполнено хотя бы одно задание.

#### **Критерии оценки по написанию эссе:**

**«зачтено»** – обучающийся раскрыл основное содержание темы, показал творческий подход к решению проблемы, использовал ориентацию на междисциплинарные связи, привел примеры, сделал выводы.

**«не зачтено»** – обучающийся не раскрыл основное содержание всех вопросов, не показал творческого подхода к решению проблемы и знаний по теме.

## **2.2. Примерные вопросы к зачету**

1. Гематология как раздел медицины. Основные задачи детской гематологии.
2. Особенности гемопоэза и его регуляции у детей.
3. Взаимодействие гемопоэза и иммунной системы в детском возрасте.
4. Основные синдромы в детской гематологии.
5. Лабораторная и инструментальная диагностика при заболеваниях системы крови у детей.
6. Понятие о доказательной медицине, о клинических исследованиях. Основные положения доказательной медицины.
7. Неходжкинские лимфомы: определение, классификация, этиология, факторы прогноза, стратификация риска. Клинические признаки, особенности течения.
8. Диагностика осложнений при неходжкинских лимфомах.

9. Принципы современной терапии больных детей неходжкинскими лимфомами.
10. Дифференциальная диагностика неходжкинских лимфом у детей
11. Лимфома Ходжкина: определение, классификация, факторы прогноза, стратификация риска. Клинические признаки, особенности течения.
12. Диагностика осложнений при лимфоме Ходжкина.
13. Неотложные мероприятия при злокачественных лимфомах.
14. Современная терапия злокачественных лимфом.
15. Острые лейкозы: определение, этиология, патогенез, классификация, клиническо-лабораторные признаки. Стадии. Диагностика.
16. Диагностика осложнений острых лейкозов.
17. Дифференциальная диагностика острых лейкозов.
18. Диагностика при прогнозировании течения острых лейкозов.
19. Особенности обследования больных острыми лейкозами при диспансеризации.
20. Особенности оценки гемостаза у детей
21. Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз и его нарушения. Классификация врожденных и приобретенных геморрагических гемостазиопатий. Диагностика.
22. Дифференциальная диагностика гемостазиопатий у детей
23. Иммунные тромбоцитопении и тромбоцитопатии: определение, классификация, факторы прогноза. Клинико-лабораторные признаки. Диагностика.
24. Лечение осложнений при иммунной тромбоцитопении.
25. Коагуляционный гемостаз и его нарушения. Наследственные и приобретенные коагулопатии. Классификация. Клинико-лабораторные признаки. Алгоритм диагностики. Современная терапия.
26. Комплексные нарушения гемостаза – тромбгеморрагические гемостазиопатии: определение, классификация, факторы прогноза. Диагностика. Особенности оценки гемостаза. Клинические признаки. Осложнения, неотложные мероприятия. Дифференциальная диагностика. Современная терапия.
27. Иммунные агранулоцитозы: определение, классификация, этиопатогенез, клинические признаки, особенности течения. Осложнения, неотложные мероприятия. Алгоритм диагностического поиска.
28. Современная терапия иммунных агранулоцитозов.
29. Миелотоксические агранулоцитозы: определение, классификация, этиопатогенез, клинические признаки, особенности течения. Осложнения, неотложные мероприятия. Алгоритм диагностического поиска.
30. Современная терапия миелотоксических агранулоцитозов.
31. Особенности антимикробной терапии инфекционных осложнений у больных детей заболеваниями крови.
32. Реактивные изменения миелопоэза: определение, классификация, этиопатогенез, клинические признаки, особенности течения. Диагностика. Принципы современной терапии.
33. Реактивные изменения лимфопоэза: определение, классификация, этиопатогенез, клинические признаки, особенности течения. Диагностика. Принципы современной терапии.
34. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при аутоиммунных заболеваниях крови у детей: определение, виды, показания. Принципы обследования донора и реципиента. Диагностика и терапия осложнений. Оценка эффективности лечения.
35. Дифференциальная диагностика анемического синдрома у детей.
36. Дифференциальная диагностика синдрома лимфаденопатии у детей.
37. Дифференциальная диагностика синдрома спленомегалии у детей
38. Неотложные состояния в гематологии: определение, классификация, лабораторная и инструментальная диагностика.
39. Синдром лизиса опухоли у детей: определение, классификация, этиопатогенез, клинические признаки, особенности течения. Диагностика.

40. Принципы современной терапии синдрома лизиса опухоли у детей.
41. Анемическая кома у детей: определение, классификация, этиопатогенез, клинические признаки, особенности течения. Диагностика.
42. Принципы современной терапии анемической комы у детей.
43. Синдром сдавления верхней полой вены у детей: определение, классификация, этиопатогенез, клинические признаки, особенности течения. Диагностика.
44. Иммунологические нарушения на фоне полихимиотерапии у детей: этиопатогенез, клинико-лабораторные признаки, особенности течения. Лечение.
45. Принципы современной терапии метаболических нарушений у детей.

### **Примерные вопросы к собеседованию текущего контроля**

#### **ПК-1**

1. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика острого лимфобластного лейкоза у детей.
2. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика острого миелобластного лейкоза у детей.
3. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика острого промиелоцитарного лейкоза у детей.
4. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика хронического миелолейкоза у детей.
5. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика миелотоксической панцитопении у детей.
6. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика иммунных тромбоцитопений у детей.
7. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика гемофилий у детей.
8. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика фоликулярной лимфомы у детей.
9. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика миелотоксического агранулоцитоза у детей.
10. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика иммунного агранулоцитоза у детей.
11. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика лимфаденопатии у детей
12. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика спленосегалии у детей.
13. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика реактивного миелопоэза
14. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика реактивного лимфопоэза.
15. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика синдрома лизиса опухоли у детей.
16. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика ДВС-синдрома у детей.
17. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика сопутствующих инфекционных осложнений острых лейкозов у детей.
18. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика геморрагического синдрома у детей.
19. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика анемической комы при остром лейкозе у детей.
20. Механизм развития, алгоритм диагностического поиска и дифференциальная диагностика неходжкинских лимфом у детей.

## ПК-2

1. Лечение острого лимфобластного лейкоза , контроль эффективности и безопасности
2. Лечение острого миелобластного лейкоза, контроль эффективности и безопасности
3. Лечение острого промиелоцитарного лейкоза контроль эффективности и безопасности.
4. Лечение хронического миелолейкоза, контроль эффективности и безопасности
5. Лечение миелотоксического агранулоцитоза, контроль эффективности и безопасности
6. Лечение иммунных тромбоцитопений, контроль эффективности и безопасности
7. Лечение гемофилий, контроль эффективности и безопасности
8. Лечение фолликулярной лимфомы, контроль эффективности и безопасности
9. Лечение лимфомы Ходжкина, контроль эффективности и безопасности.
10. Лечение анемической комы, контроль эффективности и безопасности.
11. Лечение иммунного агранулоцитоза, контроль эффективности и безопасности.
12. Лечение сепсиса у детей, контроль эффективности и безопасности
13. Лечение синдрома лизиса опухоли, контроль эффективности и безопасности
14. Лечение фебрильной нейтропении, контроль эффективности и безопасности
15. Лечение ДВС-синдрома, контроль эффективности и безопасности.
16. Лечение тромбозов при лейкозах, контроль эффективности и безопасности.
17. Лечение гипокалиемии при лейкозах, контроль эффективности и безопасности.
18. Лечение гистиоцитозов у детей , контроль эффективности и безопасности.
19. Лечение цитостатической болезни, контроль эффективности и безопасности.
20. Лечение тромбозов у онкогематологических больных детей , контроль эффективности и безопасности

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

#### **3.1. Методика проведения тестирования**

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

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

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

#### **Субъекты, на которых направлена процедура:**

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

#### **Период проведения процедуры:**

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

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

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

#### **Требования к кадровому обеспечению проведения процедуры:**

Процедуру проводит преподаватель, ведущий дисциплину (модуль).

#### **Требования к банку оценочных средств:**

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

Тесты включают в себя задания 3-х уровней:

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

#### **Соотношение заданий разных уровней и присуждаемые баллы**

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

#### **Описание проведения процедуры:**

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

##### Тестирование на компьютерах:

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

##### **Результаты процедуры:**

Результаты тестирования на компьютере или бумажном носителе имеют качественную оценку «зачтено» – «не зачтено». Оценки «зачтено» по результатам тестирования являются основанием для допуска обучающихся к собеседованию. При получении оценки «не зачтено» за тестирование обучающийся к собеседованию не допускается и по результатам промежуточной аттестации по дисциплине (модулю) выставляется оценка «не зачтено».

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

### **3.2. Методика проведения приема практических навыков**

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

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

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

#### **Субъекты, на которые направлена процедура:**

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

#### **Период проведения процедуры:**

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

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

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

#### **Требования к кадровому обеспечению проведения процедуры:**

Процедуру проводит преподаватель, ведущий дисциплину (модуль).

#### **Требования к банку оценочных средств:**

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

#### **Описание проведения процедуры:**

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

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

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

#### **Результаты процедуры:**

Результаты проверки уровня освоения практических умений и навыков имеют качественную оценку «зачтено» – «не зачтено». Оценки «зачтено» по результатам проверки уровня освое-

ния практических умений и навыков являются основанием для допуска обучающихся к собеседованию. При получении оценки «не зачтено» за освоение практических умений и навыков обучающийся к собеседованию не допускается и по результатам промежуточной аттестации по дисциплине (модулю) выставляется оценка «не зачтено».

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

### **3.3. Методика проведения устного собеседования**

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

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

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

#### **Субъекты, на которые направлена процедура:**

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

#### **Период проведения процедуры:**

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

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

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

#### **Требования к кадровому обеспечению проведения процедуры:**

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

#### **Требования к банку оценочных средств:**

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

#### **Описание проведения процедуры:**

Каждому обучающемуся, принимающему участие в процедуре, преподавателем выдается бланк индивидуального задания. После получения бланка индивидуального задания и подготовки ответов обучающийся должен в меру имеющихся знаний, умений, навыков, сформированности компетенции дать устные развернутые ответы на поставленные в задании вопросы и задания в установленное преподавателем время. Продолжительность проведения процедуры определяется преподавателем самостоятельно, исходя из сложности индивидуальных заданий, количества вопросов, объема оцениваемого учебного материала, общей трудоемкости изучаемой дисциплины (модуля) и других факторов.

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

#### **Результаты процедуры:**

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

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