Федеральное медико-биологическое агентство
Федеральное государственное бюджетное учреждение
«Государственный научный центр Российской Федерации –
Федеральный медицинский биофизический центр имени А.И. Бурназяна»
Медико-биологический университет инноваций и непрерывного образования

Кафедра регенеративной медицины, гематологии, молекулярной цитогенетики
с курсом педиатрии

УТВЕРЖДАЮ
Первый проректор МБУ ИНО ФМБЦ
им. А.И. Бурназяна
_____ В.Н. Олесова
«27» апреля 2023 г.

ПРОГРАММА ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ С ОЦЕНОЧНЫМИ СРЕДСТВАМИ

основная профессиональная образовательная программа
высшего образования – программа ординатуры
по специальности
31.08.29 Гематология

Уровень образования: подготовка кадров высшей квалификации

ДОКУМЕНТ ПОДПИСАН
ЭЛЕКТРОННОЙ ПОДПИСЬЮ

Сертификат: 5245C700D5AFBD9B467025BEFED80EEF
Владелец: Олесова Валентина Николаевна
Действителен: с 30.03.2023 до 20.04.2024

Москва, 2023

1. Общие положения

1.1. Законодательные и нормативные основы разработки программы государственной итоговой аттестации

– Федеральный закон от 29.12.2012 № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации»;

– приказ Министерства образования и науки Российской Федерации от 30.06.2021 № 560 «Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.29 Гематология (уровень подготовки кадров высшей квалификации)»;

– приказ Министерства образования и науки Российской Федерации от 19.11.2013 № 1258 «Об утверждении порядка организации и осуществления образовательной деятельности по образовательным программам высшего образования – программам ординатуры»;

– приказ Министерства образования и науки Российской Федерации от 18.03.2016 № 227 «Об утверждении Порядка проведения государственной итоговой аттестации по образовательным программам высшего образования – программам подготовки научно-педагогических кадров в аспирантуре (адъюнктуре), программам ординатуры, программам ассистентуры-стажировки».

1.2. Государственная итоговая аттестация в структуре программы ординатуры

Государственная итоговая аттестация относится в полном объеме к базовой части программы ординатуры – Блок 3 «Государственная итоговая аттестация» – и завершается присвоением квалификации «Врач-гематолог».

В Блок 3 «Государственная итоговая аттестация» входит подготовка и сдача государственного экзамена.

Трудоемкость освоения программы государственной итоговой аттестации выпускников основной профессиональной образовательной программы высшего образования – программы ординатуры по специальности 31.08.29 Гематология составляет 3 зачетных единицы, из них: 2 зачетных единицы приходятся на подготовку к государственному экзамену и 1 зачетная единица – государственные итоговые испытания в форме государственного экзамена.

2. Требования к государственной итоговой аттестации

Государственная итоговая аттестация по основной профессиональной образовательной программе высшего образования – программе ординатуры по специальности 31.08.29 Гематология выявляет теоретическую и практическую подготовку выпускника в соответствии требованиями ФГОС ВО по специальности.

Обучающийся допускается к государственной итоговой аттестации после успешного освоения программ дисциплин и практик в объеме, предусмотренном учебным планом программы ординатуры.

Государственная итоговая аттестация включает оценку сформированности у выпускников всех универсальных и профессиональных компетенций, установленных ФГОС ВО по специальности 31.08.29 Гематология, путем оценки знаний, умений и владений в соответствии с содержанием программы ординатуры, характеризующих их готовность к выполнению профессиональных задач, соответствующих квалификации «Врач-гематолог».

Перечень компетенций,
оцениваемых на государственной итоговой аттестации

Выпускник, освоивший программу ординатуры, должен обладать следующими **универсальными компетенциями**:

Наименование категории (группы) универсальных компетенций	Код и наименование универсальной компетенции выпускника
Системное и критическое мышление	**УК-1.** Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте
Разработка и реализация проектов	**УК-2.** Способен разрабатывать, реализовывать проект и управлять им
Командная работа и лидерство	**УК-3.** Способен руководить работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала, организовывать процесс оказания медицинской помощи населению
Коммуникация	**УК-4.** Способен выстраивать взаимодействие в рамках своей профессиональной деятельности
Самоорганизация и саморазвитие (в том числе здоровьесбережение)	**УК-5.** Способен планировать и решать задачи собственного профессионального и личностного развития, включая задачи изменения карьерной траектории

Выпускник, освоивший программу ординатуры, должен обладать следующими **общепрофессиональными компетенциями**:

Наименование категории (группы) общепрофессиональных компетенций	Код и наименование общепрофессиональной компетенции выпускника
Деятельность в сфере информационных технологий	**ОПК-1.** Способен использовать информационно-коммуникационные технологии в профессиональной деятельности и соблюдать правила информационной безопасности
Организационно-управленческая деятельность	**ОПК-2.** Способен применять основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан и оценки качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей
Педагогическая деятельность	**ОПК-3.** Способен осуществлять педагогическую деятельность
Медицинская деятельность	**ОПК-4.** Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов
	ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность
	ОПК-6. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по медицинской реабилитации при заболеваниях и (или) состояниях, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов
	ОПК-7. Способен оказывать паллиативную медицинскую помощь пациентам
	ОПК-8. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения
	ОПК-9. Способен проводить анализ медико-статистической информации, вести медицинскую документацию и организовывать деятельность находящегося в распоряжении медицинского персонала
	ОПК-10. Способен участвовать в оказании неотложной медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства

Выпускник, освоивший программу ординатуры, должен обладать следующими **профессиональными компетенциями**:

Обобщенные трудовые функции, соответствующие профессиональной деятельности выпускников	Код и наименование профессиональной компетенции выпускника
ОТФ А	**ПК-1.** Способен к диагностике заболеваний крови, кроветворных

Обобщенные трудовые функции, соответствующие профессиональной деятельности выпускников	Код и наименование профессиональной компетенции выпускника
Диагностика заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей **ТФ А/01.8**	органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
ОТФ А Назначение лечения пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, контроль его эффективности и безопасности **ТФ А/02.8**	**ПК-2.** Способен к назначению лечения пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, контроль его эффективности и безопасности
ОТФ А Планирование и контроль эффективности медицинской реабилитации при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации инвалидов **ТФ А/03.8**	**ПК-3.** Способен к планированию и контролю эффективности медицинской реабилитации при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации инвалидов
ОТФ А Проведение медицинских экспертиз в отношении пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей **ТФ А/06.8**	**ПК-4.** Способен к проведению медицинских экспертиз в отношении пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
ОТФ А Оказание медицинской помощи в экстренной форме **ТФ А/08.8**	**ПК-5.** Способен к оказанию медицинской помощи в экстренной форме

3. Структура государственной итоговой аттестации

Государственная итоговая аттестация проводится в форме государственного экзамена, состоящего из двух этапов:

1) междисциплинарное тестирование;

2) устное собеседование по дисциплинам программы ординатуры, результаты освоения которых имеют определяющее значение для профессиональной деятельности выпускников.

3.1. 1 этап – Междисциплинарное тестирование

Тестовый контроль проводится с целью определения объема и качества знаний выпускника.

Междисциплинарное тестирование осуществляется по материалам утвержденного фонда оценочных средств, который охватывает содержание всех обязательных дисциплин учебного плана программы ординатуры. Индивидуальное тестирование выпускника включает 100 тестовых заданий.

Примеры контрольно-измерительных материалов, выявляющих результаты освоения выпускником программы ординатуры:

Задание: укажите правильный вариант ответа.

1. Какие существуют типы иммунитета?

1) тканевый;

2) клеточный;
3) гуморальный;
4) все вышеперечисленные.

2. Какие виды РНК существуют у человека?

1) рибосомная;
2) транспортная;
3) информационная;
4) микро-РНК;
5) митохондриальная;
6) все вышеперечисленные.

3.2. 2 этап – Устное собеседование по дисциплинам программы ординатуры

Устное собеседование проводится с целью определения качества теоретической подготовки, сформированности универсальных и профессиональных компетенций выпускника, оценки профессионального мышления, умения решать профессиональные задачи, анализировать информацию и принимать соответствующие решения.

Основой для проведения устного собеседования являются экзаменационные билеты, включающие:

– контрольные вопросы, выявляющие теоретическую подготовку выпускника;

– контрольные задания, выявляющие практическую подготовку выпускника;

– ситуационные задачи, выявляющие сформированность компетенций, предусмотренных ФГОС ВО по специальности 31.08.29. Гематология.

Примеры контрольных вопросов:

1. История развития гематологии как самостоятельной отрасли медицины. Предмет этой науки

2. Анатомия и физиология органов кроветворения. Строение и функция костного мозга, селезенки и лимфоузлов. Эмбриогенез кроветворной системы.

Примеры контрольных заданий:

1. Методы профилактических мероприятий при заболеваниях крови и кроветворных органов в амбулаторно-поликлинических и стационарных условиях.

2. Методы переливания крови.

Ситуационная задача № 1.

Пациент 29 лет. В гемограмме: гемоглобин 96 г/л, тромбоциты 68х10^{9}/л, лейкоциты 2,5х10^{9}/л, бласты 56%. Клиника: ДВС, носовое кровотечение, геморрагический диатез. В миелограмме: бласты 78% с большим количеством палочек Ауэра, лежащих пучками. Цитохимия: МПО, Судан В положительные, нафтилэстераза - отрицательная. PAS-реакция положительная. По ПЦР выявлен PML-RARa.

Выберите верное утверждение:

а) Диагноз - острый промиелоцитарный лейкоз.

б) Показан индукционный режим - монотерапия весаноидом.

в) Показан стандартный индукционный курс терапии «7+3».

г) Показан индукционный курс терапии.

Ситуационная задача № 2.

У пациента 40 лет при плановом обследовании выявлен лейкоцитоз 45х10^{9}/л, бласты - 5, промиелоциты- 3, миелоциты - 6, метамиелоциты - 10, п/я - 20, с/я - 35, базо - 5, эоз - 3, лимф - 10, моно - 3, гемоглобин -130 г/л, тромбоциты - 560х10^{9}/л. При объективном осмотре селезенка не увеличена. Какое заболевание наиболее вероятно у данного больного?

Варианты ответов:

а) Хронический лимфолейкоз.

б) Хронический миелолейкоз.

в) Лейкемоидная реакция.

г) Истинная полицитемия
д) Миелодиспластический синдром.

В процессе проведения государственного экзамена выпускнику могут быть заданы уточняющие или дополнительные (не включенные в билет) вопросы по программе государственного экзамена.

4. Порядок подготовки и проведения государственной итоговой аттестации

Государственный экзамен является заключительным этапом подготовки выпускника и проводится согласно календарному учебному графику и расписанию государственной итоговой аттестации.

Перед государственным экзаменом проводятся консультации, на которых обучающиеся могут задать вопросы по содержанию материала, входящего в программу государственного экзамена, который вызвал затруднения при подготовке.

При подготовке к государственному экзамену выпускнику следует опираться на материалы лекций, рекомендованную литературу, федеральные клинические рекомендации.

Порядок проведения государственной итоговой аттестации, в том числе подачи апелляции по результатам государственной итоговой аттестации, установлен соответствующим локальным нормативным актом Организации.

5. Критерии оценки

Результаты государственного экзамена оцениваются по каждому этапу в отдельности. Общая оценка за государственный экзамен выставляется по совокупности результатов выполнения всех заданий.

Описание шкалы оценивания результатов тестирования:
– от 90% и выше правильных ответов – **отлично**;
– от 80% до 89% правильных ответов – **хорошо**;
– от 70% до 79% правильных ответов – **удовлетворительно**;
– менее 70% правильных ответов – **неудовлетворительно**.

Описание шкалы оценивания при ответе на контрольные вопросы:

Отлично – выпускник дает полные, исчерпывающие и аргументированные ответы на основные и дополнительные экзаменационные вопросы; ответы на вопросы отличаются логической последовательностью, четкостью в выражении мыслей и обоснованностью выводов; выпускник демонстрирует знание источников (нормативно-правовых актов, литературы, понятийного аппарата) и умение ими пользоваться при ответе.

Хорошо – выпускник дает полные, исчерпывающие и аргументированные ответы на основные и дополнительные экзаменационные вопросы; ответы на вопросы отличаются логичностью, четкостью, знанием понятийного аппарата и литературы по теме вопроса; имеются незначительные упущения в ответах.

Удовлетворительно – выпускник дает неполные и слабо аргументированные ответы на вопросы, демонстрирующие общее представление и элементарное понимание существа поставленных вопросов, понятийного аппарата и обязательной литературы.

Неудовлетворительно – выпускник демонстрирует незнание и непонимание существа поставленных вопросов.

Описание шкалы оценивания при решении ситуационных задач:

Отлично – выпускник правильно ставит диагноз с учетом принятой классификации, правильно отвечает на вопросы с привлечением лекционного материала, учебника и дополнительной литературы.

Хорошо – выпускник правильно ставит диагноз, но допускает неточности при его обосновании и несущественные ошибки при ответах на вопросы.

Удовлетворительно – выпускник ориентирован в заболевании, но не может поставить диагноз в соответствии с классификацией. Допускает существенные ошибки при ответе на вопросы, демонстрируя поверхностные знания предмета.

Неудовлетворительно – выпускник не может сформулировать диагноз или неправильно ставит диагноз. Не может правильно ответить на большинство вопросов задачи и дополнительные вопросы.

Описание шкалы оценивания при выполнении контрольных заданий:

Отлично – выпускник правильно выполняет все практические задания, правильно интерпретирует свои действия, показывая уверенное владение навыками и умениями.

Хорошо – выпускник в основном правильно выполняет практические задания, интерпретирует свои действия и самостоятельно может исправить выявленные преподавателем отдельные ошибки.

Удовлетворительно – выпускник ориентируется в основном задании по практическим навыкам, но допускает ряд существенных ошибок, которые исправляет с помощью преподавателя.

Неудовлетворительно – выпускник не справился с предложенным заданием, не может правильно интерпретировать свои действия и не справляется с дополнительным заданием.

6. Перечень рекомендуемой литературы для подготовки к государственному экзамену

Основная литература:

1. Рукавицын А. А. Справочник врача-гематолога / А. А. Рукавицын, О. А. Рукавицын. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2020. – 208 с. – ISBN 978-5-9704-5807-5. – Текст: электронный // URL: https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970458075.html

2. Рукавицын О. А. Гематология: национальное руководство / под ред. О. А. Рукавицына – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 784 с. – ISBN 978-5-9704-4199-2. – Текст: электронный // URL: https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970441992.html

3. Румянцев А. Г. Клинические рекомендации. Детская гематология / под ред. А. Г. Румянцева, А. А. Масчана, Е. В. Жуковской – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 656 с. – ISBN 978-5-9704-3475-8. – Текст: электронный // URL: https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970434758.html

Дополнительная литература:

1. Дементьева И. И. Анемии: руководство / Дементьева И. И., Чарная М. А., Морозов Ю. А. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 304 с. (Серия «Библиотека врача-специалиста») – ISBN 978-5-9704-2360-8. – Текст: электронный // URL: https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970423608.html

2. Поп В. П. Множественная миелома и родственные ей заболевания / В. П. Поп, О. А. Рукавицын [и др.]. – 3-е изд., перераб. и доп. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2016. – 224 с.: ил. – 224 с. – ISBN 978-5-9704-4133-6. – Текст: электронный // URL: https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970441336.html

Приложение к программе
государственной итоговой аттестации с оценочными средствами
программы ординатуры 31.08.29 Гематология

Фонд оценочных средств

1. Контрольно-измерительные материалы для проведения междисциплинарного тестирования

№ п/п	Наименование дисциплины / кол-во тестовых заданий	Тестовые задания
1.	Гематология /40	**1. Какие существуют типы иммунитета?** 1) тканевый; 2) клеточный; 3) гуморальный; 4) все вышеперечисленные. **2. Какие виды РНК существуют у человека?** 1) рибосомная; 2) транспортная; 3) информационная; 4) микро-РНК; 5) митохондриальная; 6) все вышеперечисленные. **3. На каких хромосомах находятся гены цепей Т-рецептора?** 1) 1; 2) 7; 3) 12; 4) 14. **4. Длительность жизни эритроцитов:** 1) год; 2) месяц; 3) три месяца; 4) две недели. **5. Длительность жизни тромбоцитов:** 1) месяц; 2) неделя; 3) год. **6. Что такое апоптоз?** 1) разрушение клетки; 2) программированная клеточная смерть; 3) устойчивость к инфекции. **7. Функции селезёнки:** 1) разрушение кроветворных элементов; 2) защита от инфекции; 3) участие в свёртывании крови; 4) всё вышеперечисленное. **8. Мутации гена PMN1 прогностически:** 1) неблагоприятны; 2) благоприятны; 3) не имеют значения для прогноза.

		9. Сливной ген AF4/MLL свойственен транслокации: 1) t(8;21); 2) t(15;17); 3) t(4;11). **10. Какой из следующих иммунофенотипов характерен для хронического лимфолейкоза?** 1) CD34+, CD33+; 2) CD5+, CD23+; 3) CD23+, CD10+. **11. Мутации гена FLT3 прогностически:** 1) неблагоприятны; 2) благоприятны; 3) не имеют значения для прогноза. **12. Какой метод используется для диагностики минимальной остаточной болезни?** 1) Цитогенетический; 2) проточная флуориметрия; 3) количественная ПЦР; 4) все. **13. Какие протеины могут быть экспрессированы геном ABL/BCR при остром лимфобластном лейкозе?** 1) p190; 2) p230; 3) p210; 4) все. **14. Какой молекулярно-биологический метод используется длядиагностики донорского химеризма?** 1) полимеразная цепная реакция (ПЦР); 2) секвенирование генома; 3) оба. **15. Какой из следующих иммунофенотипов свойственен лимфоме зоны мантии?** 1) CD34+, CD19+; 2) CD5+, CD23-; CD23+, CD10+. **16. Методы, позволяющие идентифицировать присутствие гемопоэтической стволовой клетки в костном мозге:** 1) иммунофенотипирование (определение CD 34+, CD 133+ клеток); 2) культуральные (рост колоний в полужидких средах); 3) молекулярно-биологические морфологические. **17. Нормальные показатели периферической крови у детей после 4 лет:** 1) лейкоциты – 6,0-17,0 х 109 /л, нейтрофилы – 1,5-8,5 х 109 /л (30%); 2) лейкоциты – 4,5-13,5 х 109 /л, нейтрофилы – 1,5-8,0 х 109 /л (53%); 3) лейкоциты – 4.5-8,0 х 109 /л, нейтрофилы – 1,8-6,0 х 109 /л (40%); 4) лейкоциты – 4,5-11,0 х 109 /л, нейтрофилы – 1,5-7,7 х

		109 /л (80%). **18. Какие форменные элементы отсутствуют в крови здоровых лиц:** 1) лимфоциты; 2) миелоциты; 3) моноциты; 4) нейтрофилы сегментоядерные; **19. Пациент 29 лет. В гемограмме: гемоглобин 96 г/л, тромбоциты 68х10^9/л, лейкоциты 2,5х10^9/л, бласты 56%. Клиника: ДВС, носовое кровотечение, геморрагический диатез. В миелограмме: бласты 78% с большим количеством палочек Ауэра, лежащих пучками. Цитохимия: МПО, Судан В положительные, нафтилэстераза - отрицательная. PAS-реакция положительная. По ПЦР выявлен PML-RARa. Выберите верное утверждение:** 1) диагноз - острый промиелоцитарный лейкоз; 2) показан индукционный режим - монотерапия весаноидом; 3) показан стандартный индукционный курс терапии «7+3»; 4) показан индукционный курс терапии. **20. У пациента 40 лет при плановом обследовании выявлен лейкоцитоз 45х10^9/л, бласты - 5, промиелоциты- 3, миелоциты - 6, метамиелоциты - 10, п/я - 20, с/я - 35, базо - 5, эоз - 3, лимф - 10, моно - 3, гемоглобин -130 г/л, тромбоциты - 560х10^9/л. При объективном осмотре селезенка не увеличена. Какое заболевание наиболее вероятно у данного больного?** 1) хронический лимфолейкоз; 2) хронический миелолейкоз; 3) лейкемоидная реакция; 4) истинная полицитемия; 5) миелодиспластический синдром. **21. Больная 34 лет с доказанной железодефицитной анемией на фоне гиперполименорреи. Через 4 недели терапии фенюльсом 50 мг/сут прироста гемоглобина не отмечается (Hb 77 г/л, MCV -72 fl, MCH - 22 pg, лейкоциты, лейкоцитарная формула, тромбоциты - в пределах нормы). Выраженных проявлений гемической гипоксии при осмотре не отмечается. Какая тактика будет правильной в данной клинической ситуации?** 1) перевод на внутривенные препараты железа; 2) заместительные трансфузии эритроцитарной взвеси; 3) стернальная пункция с цитогенетическим исследованием костного мозга; 4) увеличение дозы железа до 300 мг/сут; 5) дополнительно назначить препараты витамина С; 6) смена препарата железа с увеличением дозы до 100 мг/сут.

		22. Полипотентная гемопоэтическая стволовая клетка относится к: 1) эмбриональным стволовым клеткам; 2) фетальным стволовым клеткам; 3) взрослым (постнатальным) стволовым клеткам. **23. Основные характеристики взрослой стволовой клетки:** 1) тотипотентные, не ограничены в процессе дифференцировки; 2) плюрипотентные, способны реализовывать несколько вариантов дальнейшего развития в процессе дифференцировки; 3) мультипотентные, способны дифференцироваться в соответствующие ткани организма при получении специфического сигнала. **24. Основное свойство гемопоэтической стволовой клетки, определяющее возможность приживления при аллогенной трансплантации:** 1) «Хоминг» - эффект; 2) способность реагировать на специфические ростовые факторы; 3) способность к дифференцировке. **25. Типы лейкемоидных реакций:** 1) нейтрофильные; 2) эозинофильые; 3) лимфоидные; 4) возможны все перечисленные варианты. **26. Лейкемоидные реакции по нейтрофильному типу наблюдаются при:** 1) гемолитических анемиях; 2) ацидозах; 3) алкалозах; 4) приеме глюкокортикостероидов. **27. Причинами возникновения лейкемоидных реакций эозинофильного типа являются:** 1) гельминтозы; 2) бронхиальная астма; 3) сепсис; 4) пневмония. **28. Наиболее частые иммунологические осложнения после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток:** 1) острая реакция «трансплантат против хозяина»; 2) гемолитическая анемия; 3) хроническая реакция «трансплантат против хозяина»; 4) геморрагический цистит. **29. Режимы кондиционирования со сниженной интенсивностью доз показаны при:** 1) аллогенной трансплантации у пациентов старше 60 лет; 2) аллогенной трансплантации у пациентов с высокой «предлеченнностью»;

		3) аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток; 4) аллогенной трансплантации у пациентов с высоким индексом коморбидности. **30. Основные органы-мишени, страдающие при возникновении острой реакции «трансплантат против хозяина»:** 1) кожа, печень, желудочно-кишечный тракт; 2) печень, поджелудочная железа, кишечник; 3) желудочно-кишечный тракт, легкие, слизистые оболочки глаз; 4) кожа, слизистые оболочки, эпителий мочевого пузыря; 5) фотоферез. **31. В терапии хронической реакции «трансплантат против хозяина» не применяется:** 1) глюкокортикоиды; 2) ингибиторы тумор-некротического фактора (энбрел, инфлюксимаб); 3) мабтера; 4) экстракорпоральный фотоферез. **32. Какой вирус является этиологическим фактором в развитии посттранплантационных лимфопролиферативных заболеванииий ?** 1) цитомегаловирус; 2) парвавирус; 3) вирус Эпштейна-Барра; 4) вирус Т-клеточного лейкоза человека типа I (HTLV-I). **33. Профилактика синдрома обструкции синусоидов (вено-окклюзионной болезни):** 1) низкомолекулярный гепарин (клексан, фраксипарин) в/в в дозе 100 ЕД/кг; 2) пентоксифиллин в высоких дозах (20-30 мг/кг); 3) урсосан (урсодезоксихолевая кислота) в дозе 1 мг/кг; 4) глюкокортикостероиды. **34. Заболевания, при которых перегрузка железом наиболее часто является фактором, осложняющим проведение терапии:** 1) миелодиспластический синдром; 2) анемия Даймонда-Блэкфана; 3) анемия Фанкони; 4) острые лейкозы. **35. Особенности применения хелаторной терапии у детей:** 1) первоначальная доза десферала не более 20-30 мг/кг; 2) применение эксиджада возможно только у детей старше 2-х лет, доза не более 20 мг/кг; 3) применение эксиджада возможно только у детей старше 6 лет; 4) применение эксиджада возможно только у детей старше 10 лет. **36. Особенности развития вирусных инфекций у пациентов после аллогенной трансплантации**

		гемопоэтических стволовых клеток: 1) реактивация цитомегаловирусной инфекции; 2) аденовирусная инфекция; 3) герпес 1 и 2 типа. **37. Наиболее часто входными воротами бактериальных инфекций при лечении заболеваний системы крови являются:** 1) катетер-ассоциированные инфекции; 2) на фоне развития мукозита ЖКТ; 3) мочеполовая система; 4) инфекции мягких тканей. **38. Наиболее частые возбудители грибковых инфекций пациентов после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток:** 1) грибы рода Candida; 2) аспергиллез; 3) зигомикоз. **39. В терапии рецидивов после аллогенной трансплантации могут быть применены следующие методы:** 1) инфузия донорских лимфоцитов; 2) химиотерапия; 3) экстракорпоральный фотоферез; 4) интерлейкин-2. **40. Критерии оценки полного ответа на терапию 1-ой линии первичной иммунной тромбоцитопении:** 1) восстановление тромбоцитов более 100 х 109/л; 2) восстановление тромбоцитов более 120 х 109/л; 3) восстановление тромбоцитов до нормальных показателей 200 х 109/л; 4) восстановление тромбоцитов более 80 х 109/л.
2.	Общественное здоровье и здравоохранение /5	**1. Количественной характеристикой конкретной информации в здравоохранении является** а) медиана б) вариация в) показатель г) модуль **2. Инвалидом признается лицо, имеющее ____ нарушение здоровья, приводящее к ограничению жизнедеятельности и вызывающее необходимость ___** а) обратимое; его санаторно-курортного лечения б) незначительное; его стационарного лечения в) временное; выдачи ему листка нетрудоспособности г) стойкое; его социальной защиты **3. Программа государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи включает** а) порядки оказания медицинской помощи б) объемы соответствующих видов медицинской помощи в) стандарты медицинской помощи г) протоколы ведения пациентов **4. Применение клинических рекомендаций, стандартов и порядков медицинской помощи**

		способствует а) выработке единых подходов к оказанию медицинской помощи б) повышению укомплектованности медицинскими кадрами в) реорганизации медицинских организаций г) увеличению расходов финансовых средств **5. В основе организации оказания первичной медико-санитарной помощи лежит ____ принцип** а) гендерно-возрастной б) этапный в) индивидуальный г) территориально-участковый
3.	Педагогика /5	**1. Науки, входящие в систему педагогических** 1) дидактика, психология, история, философия, школоведение 2) общая педагогика, возрастная педагогика, социальная педагогика, методики изучения отдельных предметов 3) педагогика дошкольных учреждений, педагогика школы, социология, культурология 4) общая педагогика, этика, эстетика, возрастная физиология 5) история педагогики, педагогика высшей школы, теория воспитания, школьная гигиена **2. К методам просветительской работы относят все, кроме** 1) наглядных 2) комбинированных 3) устных 4) творческих **3. Документ, разрабатываемый по каждой дисциплине учебного плана и определяющий научное содержание, наименование и основные вопросы разделов и тем, распределение учебного времени по разделам, темам и видам учебных занятий, называется** 1) учебная программа 2) учебный план 3) государственный образовательный стандарт 4) тематический план **4. Деятельность, включающая в себя проведение измерений, экспертизы, испытаний для оценки одной или нескольких характеристик объекта и сравнение полученных результатов с установленными требованиями, – это** 1) мониторинг 2) контроль 3) планирование качества 4) оценка качества **5. Выражение объема изученного материала, основанного на определенных результатах обучения, и связанной с ними нагрузки – это** 1) кредит

		2) нагрузка 3) зачетные единицы
4.	Медицина чрезвычайных ситуаций /5	**1. Задачи РСЧС** 1) разработка и реализация правовых и экономических норм по обеспечению защиты населения и территорий от ЧС 2) прогнозирование и оценка социально-экономических последствий ЧС 3) сбор, обработка, обмен и выдача информации в области защиты населения и территорий от ЧС 4) социальная защита населения, пострадавшего от ЧС 5) своевременное и эффективное оказание всех видов медицинской помощи населению в ЧС **2. В состав ВСМК входят все, кроме** 1) служба медицины катастроф Минздрава и Минобороны России 2) силы и средства Роспотребнадзора, РАН, МВД России, МЧС России 3) силы и средства органов исполнительной власти субъектов Российской Федерации и органов местного самоуправления 4) силы и средства медицинской службы гражданской обороны **3. Организационной формой, позволяющей своевременно оказать медицинскую помощь наибольшему числу пораженных при массовых поражениях, является** 1) быстрое выведение пораженных из очага катастрофы; 2) четко организованная медицинская эвакуация 3) прогнозирование исхода поражения 4) медицинская сортировка 5) оказание неотложной помощи **4. Что включает площадка для сбора и оказания медицинской помощи в очаге ЧС** 1) пункт сбора пораженных 2) распределительный пост 3) сортировочная площадка 4) площадка санитарного транспорта 5) площадка оказания медицинской помощи 6) площадка размещения легко пораженных 7) площадка размещения тяжело пораженных **5. В случае массового поступления пострадавших главный (дежурный) врач ЛПМО** 1) формирует сортировочные бригады для работы в приемном отделении 2) контролирует подготовку приемного отделения, операционного и реанимационного блоков и других подразделений ЛПМО к приему пострадавших 3) контролирует подготовку хирургического и травматологического отделений, реанимационных палат и других функциональных подразделений к приему пострадавших и оказанию им медицинской помощи

		4) отдает распоряжение заведующему аптекой о подготовке к выдаче в отделения необходимого медицинского имущества и медикаментов 5) при невозможности оказания пострадавшим медицинской помощи в необходимом объеме запрашивает через ТЦМК бригады медицинского усиления 6) контроль исполнения решения
5.	Медицинские информационные технологии /5	**1. Комплекс методологических, программных, технических, информационных и организационных средств, поддерживающих процессы функционирования информатизируемой организации, называется** а) информационными технологиями б) информационными системами в) медицинскими информационными системами г) автоматизированными устройствами **2. Совокупность программно-технических средств, баз данных и знаний, предназначенных для автоматизации различных процессов, протекающих в лечебно-профилактическом учреждении, называется** а) информационными технологиями б) информационными системами в) медицинскими информационными системами г) автоматизированными устройствами **3. Свойство информации отвечать запросам потребителей** а) ценность б) релевантность в) доступность г) эргономичность **4. Медицинская информация это** а) любая информация о человеке б) информация о социальном статусе человека в) информация, относящаяся к человеку как пациенту г) совокупность средств лечения **5. Автоматизированные медицинские информационные системы постоянного интенсивного наблюдения относятся к классу** а) ресурсных информационных медицинских систем б) технологических информационных медицинских систем в) статистико-аналитических информационных медицинских систем г) образовательных информационных медицинских систем
6.	Трансфузиология /20	**1. Лимфа:** 1) имеет более высокую концентрацию белка, чем плазма; 2) суточная продукция в объеме 6 литров; 3) выполняет функцию транспорта жиров; 4) содержит все факторы свертывания. **2. Гемоглобин:**

		1) состоит из 4х альфа-цепей; 2) несет по 4 молекулы кислорода на цепь; 3) является 4х цепочечной структурой; 4) содержит III-х валентное железо; 5) является полисахаридом. 1. **Факторы, способствующие появлению Сдвига кривой диссоциации окси Гемоглобина ВПРАВО:** 1) высокая температура; 2) ацидоз; 3) повышение pCO2; 4) увеличение 2,3- дифосфоглицерата. **4. Трансфузия компонентов крови:** 1) вероятность инфицирования вирусами гепатита 1% и менее; 2) несовместимая трансфузия приводит к снижению уровня фибриногена; 3) 1 доза эритросодержащих компонентов увеличивает уровень гемоглобина на 10% за 24 часа ; 4) может вызвать отек легких все компоненты проверяются на Treponemapallidum. **5. В поддержании постоянного КЩС имеют значение:** 1) бикарбонатный буфер (наиболее важен); 2) нормальная концентрация H+ в артериальной крови около 40 нМоль/л; 3) белки плазмы имеют большую буферную емкость, чем гемоглобин; 4) pKa для бикарбонатного буфера около 6.3 фосфатный буфер особо важен для экстрацеллюлярной жидкости. **6. У беременных женщин:** 1) снижается количество эрироцитов; 2) снижается гематокрит; 3) снижается paCO2; 4) снижается уровень йод-связывающих белков; 5) потребление кислорода снижается. **7. Следующие факторы участвуют и во внутреннем и во внешнем пути активации каскада свертывания:** 1) фактор VII; 2) фактор V; 3) фактор VIII; 4) фактор X; 5) Ca. **8. Гепарин:** 1) не должен смешиваться с растворителем имеющим кислую среду; 2) удлиняет время свертывания крови, но не время кровотечения; 3) ингибирует тромбин; 4) может быть реверсирован витамином К; 5) время полужизни 30 минут в терапевтических дозах. **9. Желатины:** 1) не антигенны;

		2) влияют на пробу совместимости донора и реципиента; 3) молекулярная масса более 100000 Д; 4) могут иметь молекулу, связанную с мочевиной; 5) удерживаются в русле дольше, чем декстраны. **10. Наиболее эффективным объемозамещающим эффектом обладают:** 1) декстраны; 2) растворы желатина; 3) растворы глюкозы; 4) раствор Рингера; 5) крахмалы. **11. Максимальное количество К+, которое можно ввести в инфузионном растворе за 1 час пациенту без сердечно-сосудистых заболеваний:** 1) 30-40 ммоль/л; 2) 50-60 ммоль/л; 3) 70-80 ммоль/л; 4) 20-30 ммоль/л; 5) 90-100 ммоль/л. **12. Противопоказания для использования инфузионных растворов с К+:** 1) олиго/анурия; 2) гиперкалиемия; 3) надпочечниковая недостаточность; 4) тяжелая дегидратация; 5) тяжелый ацидоз. **13. Опасность быстрой коррекции гипонатриемии:** 1) демиелинизация центральных нервных структур (центральный понтинный миенолиз); 2) алкалоз; 3) ацидоз; 4) гипокалиемия; 5) гипергидратация. **14. Чтобы увеличить объем ОЦК на 1 литр – нужно ввести:** 1) 0,7литра 10% ГЭК; 2) 0,7 литра декстрана 70 (полиглюкин); 3) 5 литров 5% раствора глюкозы; 4) 1,25 литр Гелофузина; 5) 250 мл ГиперХАЕС. **15. К изоосмолярным кристаллоидным растворам относятся:** 1) раствор Рингера; 2) 5% раствор глюкозы; 3) плазмалит 148; 4) трисоль; 5) ионостерил. **16. Волемический коэффициент ГЭК 6%:** 1) 70%; 2) 100%; 3) 145%; 4) 170%;

		5) 450%. **17. Максимально разрешенная суточная доза для 6% ГЭК (130/0,4) для взрослых:** 1) 20 мл/кг; 2) 30 мл/кг; 3) 55 мл/кг; 4) 70 мл/кг; 5) не имеет ограничений. **18. Фармакодинамические свойства молекул ГЭК зависят от:** 1) молекулярной массы; 2) концентрации; 3) степени замещения; 4) С2/С6 отношения; 5) источника происхождения крахмала. **19. Функцию почек угнетают следующие молекулы кровезаменителей, расположите их в порядке возрастания силы эффекта:** 1) гелофузин; 2) ГЭК 6% 130/0,4; 3) ГЭК 6% 200/0,5; 4) ГЭК 10% 200/0,5; 5) декстран 70. **20. Следующие растворы не следует использовать для лечения гиповолемии и олигоурии:** 1) 5% раствор глюкозы; 2) СЗП; 3) Альбумин; 4) сбалансированные кристаллоиды; коллоиды.
7.	Интенсивная терапия в гематологии /10	**1. Лейкемоидные реакции:** 1) встречаются при лейкозах; 2) могут быть миелоидного и лимфоцитарного типа; 3) встречаются при септических состояниях; 4) встречаются при иммунном гемолизе. 2. **Нейтрофилез возникает при:** 1) ветряной оспе; 2) узелковом периартериите; 3) хронической почечной недостаточности; 4) опухолях. **3. Проявлениями изоиммунной гемолитической реакции на гемотрансфузию являются:** 1) боль в конечностях; 2) одышка; 3) боль в груди; 4) снижение артериального давления. **4. Принципы лечения острых лейкозов:** 1) химиотерапия; 2) лучевая терапия; 3) сопроводительная терапия; 4) трансплантация костного мозга. **5. Если у больного количество лейкоцитов 100.000 за**

		счет гранулоцитов, тромбоцитоз 400.000, то следует думать о: 1) остром миелобластном лейкозе; 2) остром промиелоцитарном лейкозе; 3) хроническом миелолейкозе; 4) идиопатическом миелофиброзе. **6. Если у больного идиопатической тромбоцитопенической пурпурой уровень тромбоцитов менее 20.000 и имеется кровотечение из слизистых, то следует применить** 1) высокие дозы глюкокортикоидов; 2) переливание внутривенного иммуноглобулина; 3) спленэктомию. **7. Лечение идиопатической тромбоцитопенической пурпуры:** 1) эффективны глюкокортикостероиды; 2) спленэктомия не эффективна; 3) цитостатики не применяются; 4) применяется викасол. **8. Если у больного 17 лет имеется гематомный тип кровоточивости и поражение опорно-двигательного аппарата, то следует заподозрить:** 1) геморрагический васкулит; 2) ДВС-синдром; 3) идиопатическую тромбоцитопеническую пурпуру; 4) гемофилию; 5) тромбоцитопатию. **9. Для лечения ДВС-синдрома используют:** 1) гепарин; 2) плазмаферез; 3) свежезамороженную плазму; 4) сухую плазму. **10. Пациент молодого возраста с генерализованным геморрагическим диатезом, тромбоцитопенией IV ст., показателями миелограммы в пределах нормальных значений, отсутствием данных обследования за гемобластоз. Какая терапия показана данному пациенту с высокой вероятностью?** 1) преднизолон 1 мг/кг/сут.; 2) преднизолон 4 мг/кг/сут.; 3) циклоспорин 150 мг/сут.; 4) дексаметазон 2 мг/сут.
8.	Клиническая иммунология /10	**1. В нормальной миелограмме:** 1) количество лимфоцитов > 30%; 2) количество лимфоцитов 9-15%; 3) лейко-эритробластический индекс 3:1; 4) лейко-эритробластический индекс 1:3. **2. Нейтрофилы:** 1) находятся в крови до 34 часов; 2) находятся в крови до 120 суток; 3) возвращаются из тканей в кровоток; 4) обладают способностью к фагоцитозу;

		5) обладают бактерицидной активностью. **3. Если у больного имеется значительная эозинофилия, то можно думать о:** 1) паразитарной инфекции; 2) узелковом периартериите; 3) эозинофильном лейкозе; 4) бронхиальной астме; 5) гиперэозинофильном синдроме. **4. Аутоиммунная гемолитическая анемия характерна для:** 1) инфекционного мононуклеоза; 2) хронического лимфолейкоза; 3) системной красной волчанки; 4) лечения пенициллином; 5) лимфом. **5. Прямая проба Кумбса:** 1) применяется антиглобулиновая сыворотка, полученная путем иммунизации кроликов; 2) при присоединении сыворотки возникает агглютинация эритроцитов больного; 3) при присоединении сыворотки возникает агглютинация эритроцитов донора; 4) применяется для диагностики аутоиммунной гемолитической анемии. **6. Что из перечисленного верно в отношении диагностики аутоиммунной гемолитической анемии:** 1) отрицательная прямая проба Кумбса не исключает диагноза; 2) агрегат-гемагглютинационная проба более информативна; 3) положительная агрегат-гемагглютинационная проба обязательный признак. **7. Лабораторные проявления анемии при хронических заболеваниях:** 1) сывороточное железо снижено; 2) ОЖСС повышена; 3) ОЖСС снижена; 4) сывороточный ферритин повышен; 5) сывороточный ферритин понижен. **8. Если у больного иммунный агранулоцитоз, необходимо:** 1) лечение и профилактика инфекционных осложнений; 2) парентеральное питание; 3) терапия преднизолоном в высоких дозах. **9. Иммунные тромбоцитопении характеризуются появлением антител к:** 1) мегакариоцитам; 2) гранулоцитам; 3) тромбоцитам; 4) антигенам, адсорбированным на поверхности тромбоцитов. **10. У больного идиопатической**

		тромбоцитопенической пурпурой: 1) в селезенке синтезируются антитромбоцитарные антитела; 2) обычно имеется подавление мегакариоцитарного ростка в костном мозге; 3) обычно имеется гиперплазия мегакариоцитарного ростка; 4) селезенка и печень являются местом разрушения тромбоцитов.

2. Контрольно-измерительные материалы для проведения устного собеседования по дисциплинам программы ординатуры

2.1. Контрольные вопросы, выносимые на государственный экзамен

1. История развития гематологии как самостоятельной отрасли медицины. Предмет этой науки
2. Анатомия и физиология органов кроветворения. Строение и функция костного мозга, селезенки и лимфоузлов. Эмбриогенез кроветворной системы.
3. Современная теория кроветворения. Номенклатура и классификация клеток крови. Понятие о стволовой клетке и клетках-предшественницах. Регуляция кроветворения. Цитокины и ростовые факторы в кроветворении: классификация, функция, роль в патогенезе и терапии болезней крови. Апоптоз и его роль в поддержании клеточного равновесия. Дифференцировка, кинетика и элиминация костномозговых клеток. Эритропоэз. Гранулоцитопоэз. Тромбоцитопоэз. Лимфопоэз. Понятие о Т-, В- и других типах лимфоцитов.
4. Иммунокомпетентная система и механизмы иммунитета. Современные представления о строении иммунокомпетентной системы и ее клеточного состава. Клеточный и гуморальный иммунитет. Формирование иммунного ответа. Дендритные клетки и их роль. Иммунологическая толерантность. Антитела, их синтез и строение. Аутоагрессия и аутоиммунные процессы в гематологии.
5. Обмен железа. Биосинтез порфиринов и гема. Структура гемоглобина. Пигментный обмен. Метаболизм железа в организме.
6. Классификация болезней системы крови. Деонтология в гематологии. Особенности работы в гематологическом стационаре. Принципы амбулаторного лечения гематологических больных.
7. Методы исследования в гематологии. Клиническая цитология. Гистологическое исследование костного мозга (трепанобиопсия). Цитохимические и гистохимические методы исследования. Культуральные методы исследования. Пробы, выявляющие механизмы гемолиза эритроцитов. Методы цитогенетического и молекулярно-биологического анализов в гематологии. Стернальная пункция, трепанобиопсия подвздошной кости. Спинномозговая пункция. Диагностические пункции лимфатических узлов, селезенки, печени и некоторых других органов (почек, легких, мягких тканей), опухолевых образований. Техника их выполнения, показания, противопоказания.
8. Трансплантация костного мозга и кроветворных стволовых клеток периферической и пуповинной крови. Виды трансплантации, показания к трансплантации. Источники стволовых кроветворных клеток. Способы забора костного мозга и стволовых клеток периферической и пуповинной крови, хранения и введения реципиенту. Проблемы гистосовместимости в трансплантации. Подбор доноров. Подготовка реципиента к трансплантации. Осложнения посттрансплантационного периода, профилактика, лечение.
9. Опухоли кроветворной системы. Клоновая теория происхождения лейкозов и

лимфом, теория онкогенов. Роль иммунной системы в опухолевой трансформации кроветворения. Опухолевая прогрессия при лейкозах и лимфомах. Клеточные основы метастазирования. Классификация опухолей кроветворной системы.

10. Острые лейкозы. Формы в соответствии с международной классификацией. Основные клинические синдромы. Общие принципы диагностики. Морфологические, гистохимические, иммуноцитологические (с использованием моноклональных антител), цитогенетические и молекулярно-генетические методы диагностики, дифференциальной диагностики и прогнозирования течения острых лейкозов. Особенности клинических проявлений отдельных форм лейкозов. Понятие о «группах риска». Программная полихимиотерапия различных форм острых лейкозов. Токсичность и осложнения терапии. Основные принципы сопроводительной терапии. Диагностика и лечение инфекционных осложнений. Роль и место трансплантации костного мозга в лечении острых лейкозов. Эффективность терапии острых лейкозов и способы ее оценки. Особенности диагностики, течения и терапии острых лейкозов у детей.
11. Хронический миелолейкоз. Классическая, Ph-позитивная форма. Цитогенетические и молекулярно-генетические особенности этой формы. Стадии хронического миелолейкоза, клиника, картина крови и костного мозга, дифференциальная диагностика. Клинико-гематологические и цитогенетические особенности терминальной стадии хронического миелолейкоза. Лечение хронического миелолейкоза. Препараты Интерферона-альфа и STI-571 в современной терапии хронического миелолейкоза. Роль трансплантации костного мозга в терапии хронического миелолейкоза.
12. Особые формы хронического миелолейкоза (миелофиброз и ювенильная форма). Клинико-гематологические и цитогенетические проявления. Особенности терапии. Особенности хронического миелолейкоза у детей.
13. Истинная полицитемия (эритремия). Определение. Клиника, картина крови, костного мозга, дифференциальная диагностика. Стадии течения. Лечение. Сосудистые и тромботические осложнения, лечение, профилактика.
14. Миелодиспластические синдромы. Клональная природа, морфологические признаки дисмиелопоэза. Классификация. Клинико-гематологические особенности отдельных нозологических форм миелодиспластического синдрома. Диагностика. Лечение. Прогноз.
15. Хронический лимфолейкоз. Определение, критерии диагноза, клинические проявления, стадии, лечение. Редкие формы хронического лимфолейкоза: пролимфоцитарный вариант, Т-клеточный вариант, вариант из натуральных киллеров, волосатоклеточный вариант. Особенности клиники, диагностики, течения и терапии.
16. Лимфогранулематоз (лимфома Ходжкина). Клинические проявления, критерии диагноза, дифференциальная диагностика. Гистологические формы. Клинические стадии течения. Принципы комбинированной химио-лучевой терапии и ее эффективность.
17. Злокачественная (неходжкинская) лимфома. Определение. Классификации. Клинические проявления. Дифференциальный диагноз. Особенности клинико-морфологических проявлений и лечения отдельных форм злокачественных лимфом (лимфобластной, фолликулярной, мантийной зоны, MALT-лимфомы, Ki-1 крупноклеточной анаплазированной лимфомы). Эффективность терапии.
18. Моноклональные гаммапатии. Определение понятия. Общая характеристика. Методы диагностики. Миеломная болезнь. Определение. Морфологическая и иммунохимическая классификация. Клиника. Диагностика. Редкие формы (тлеющая, склерозирующая, несекретирующая, плазмобластный лейкоз). Дифференцированная терапия.

19. Макроглобулинемия. Вальденстрема. Определение. Диагностика. Клиника. Гипервискозный синдром. Лечение.
20. Болезни тяжелых цепей. Определение. Диагностика. Клиника. Лечение.
21. Гистиоцитозы. Определение понятия. Эозинофильная гранулема. Болезнь Хенда-Шюллера-Крисчена. Болезнь Леттерера-Сиве. Клиника, картина крови, костного мозга, дифференциальная диагностика, лечение, прогнозирование.
22. Болезни накопления.

22. Болезнь Гоше. Болезнь Нимана-Пика. Клинические проявления, картина крови, костного мозга, лечение, прогнозирование.

23. Лимфоаденопатии. Определение понятия. Клиника, дифференциальная диагностика, лечение, прогнозирование.

24 Лейкемоидные реакции. Определение понятия. Лейкемоидные реакции миелоидного типа. Лейкемоидные реакции лимфоидного типа. Моноцитарно-макрофагальные лейкемоидные реакции. Патогенез, клинические проявления, дифференциальная диагностика, лечение, прогнозирование. Инфекционный мононуклеоз: патогенез, клинические проявления, дифференциальная диагностика, лечение, прогнозирование.

25. Инфекционный лимфоцитоз: патогенез, клинические проявления, дифференциальная диагностика, лечение, прогнозирование.
26. Большие эозинофилии. Общая характеристика заболеваний, при которых встречается эозинофилия, в том числе из группы гемобластозов, паразитоз, аллергозы. Гиперэозинофильный синдром.
27. Лучевая болезнь. Определение понятия. Острая лучевая болезнь, хроническая лучевая болезнь. Общие сведения. Патогенез. Классификация по степени тяжести. Диагностика. Первичная реакция. Картина крови, костного мозга, органные поражения. Профилактика. Лечение. Прогнозирование.
28. Лейкопении и агранулоцитозы. Определение. Причины возникновения, патогенез. Классификация. Врожденные нейтропении: виды, клинические проявления, дифференциальная диагностика, лечение, прогнозирование. Циклическая нейтропения. Приобретенные нейтропении и агоранулоцитозы: иммунные и неиммунные. Диагностика, клиника, лечение, прогнозирование. Тактика амбулаторного наблюдения. «Безвредная» конституциональная лейкопения.
29. Гипопластические (апластические) анемии. Определение понятия. Классификация. Приобретенная трехростковая гипоплазия кроветворения. Этиология. Патогенез. Роль иммунных нарушений. Клинические проявления, картина крови, костного мозга. Течение, критерии тяжести процесса. Принципы диагностики. Дифференциальная диагностика. Прогнозирование течения болезни. Лечение: симптоматическая и заместительная терапия, иммуносупрессивная терапия, трансплантация костного мозга. Профилактика. Редкие формы: приобретенная красноклеточная аплазия. Конституциональные гипопластические анемии: анемия Фанкони, анемия Даймонда-Блекфана. Патогенез, клиника, лечение.
30. Анемии. Определение Классификации. Характерные изменения показателей красной крови и эритроцитарных индексов. Железодефицитная анемия. Определение. Этиология. Патогенез. Клинико-лабораторные проявления. Характерные изменения показателей обмена железа. Лечение. Анемии при хроническом воспалении. Патогенез. Дифференциальный диагноз с железодефицитными анемиями.
31. Анемии, связанные с нарушением синтеза порфиринов. Обмен порфиринов. Патогенез, клиника, профилактика и лечение. Дифференциальная

диагностика с гемахроматозом.

32. Мегалобластные анемии. Определение понятия. Классификации. Механизм действия вит. В12.
33. В12-дефицитная (пернициозная) анемия. Этиология. Патогенез. Клиника. Лечение. Профилактика.
34. Фолиеводефицитная анемия.
35. Наследственные мегалобластные анемии.
36. Мегалобластные анемии у детей.
37. Гемолитические анемии. Определение понятия. Классификация. Дифференциальная диагностика.
38. Наследственные гемолитические анемии, связанные с нарушением мембраны эритроцита (микросфероцитоз, эллипсоцитоз); связанные с нарушением активности ферментов эритроцита; связанные с нарушением синтеза гемоглобина (талассемия). Патогенез, клиника. Лечение. Геногеография.
39. Анемии, связанные с нарушение структуры гемоглобина. Патогенез, клиника, лечение, геногеография. Пути профилактики.
40. Приобретенные гемолитические анемии. Общие сведения, классификация. Гемолитическая болезнь новорожденных. Патогенез, клиника, лечение.
41. Аутоиммунные гемолитические анемии: патогенез, клинические проявления с учетом особенностей отдельных форм, дифференциальная диагностика, лечение, включая терапевтическую тактику в период гемолитического криза, показания к спленэктомии и применению цитостатических иммунодепрессантов; прогнозирование течения болезни; амбулаторное наблюдение и лечение.
42. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (син.: болезнь Маркиафавы-Микели): патогенез, клинические проявления, дифференциальная диагностика, лечение, прогнозирование. ПНГ- синдром при других заболеваниях. Лечение. Другие формы приобретенных гемолитических анемий. Механический гемолиз. Маршевая гемоглобинурия: гемолитико-уремический синдром. Гемолитическая анемия, связанная с дефицитом витамина Е.
43. Физиология и патология системы гемостаза. Физиология и методы исследования в системе гемостаза. Гемостатическая функция тромбоцитов. Оценка коагуляционной активности тромбоцитов.
44. Первичный (сосудисто-тромбоцитарный) гемостаз.
45. Вторичный гемостаз (свертывание крови). Механизмы свертывающей системы крови. Основные методы исследования гемостаза и их клиническое значение.
46. Методы диагностики, в том числе экспресс-диагностики острых коагулопатий, ДВС-синдрома и других нарушений гемостаза.
47. Гемостатические средства. Средства, влияющие на сосудистый и коагуляционный компоненты гемостаза. Прямые и непрямые антикоагулянты. Фибринолитические средства.
48. Геморрагические диатезы. Определение понятия. Классификация. Иммунная тромбоцитопеническая пурпура. Определение понятия. Патогенез. Клиника. Лечение. Диспансеризация. Трудоспособность и трудоустройство.
49. Тромбоцитопатии. Определение понятия. Общие сведения.
50. Наследственные и приобретенные тромбоцитопатии: этиология, патогенез, клинические проявления, диагностика отдельных форм. Лечение, прогнозирование.
51. Наследственные нарушения свертывания крови. Определение понятия

гемофилии А и В: патогенез, клиника, дифференциальная диагностика. Принципы лечения (заместительная и трансфузионная терапия; хирургическое, ортопедическое лечение, показания к пункции суставов). Диспансерное наблюдение. Профессиональная ориентация больных гемофилией.

52. Болезнь Виллебранда. Патогенез. Клиника. Диагностика. Лечение.
53. ДВС- синдром. Клинико-лабораторная характеристика фаз ДВС- синдрома. Патогенез. Лечение. Тромбофилии. Виды. Диагностика. Профилактика. Лечение.
54. Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейн-Геноха). Определение. Патогенез Диагностика. Клинические формы, течение. Лечение.
55. Переливание крови. Определение трансфузиологии как научной дисциплины, задачи трансфузиологии. История развития, методы переливания крови. Организация работы СПК, категории, штаты, оснащение и задачи в мирное и военное время. Отделения переливания крови (ОПК) и нештатные пункты заготовки и переливания крови (НПЗПК) лечебных учреждений. Организация заготовки крови в ОПК и НПЗПК и ее особенности. Организация трансфузионной терапии в отделениях лечебных учреждений.
56. Иммуногематология. Учение о группах крови, история изучения групп крови. Роль отечественных ученых. Структура и основные свойства групповых антигенов крови. Понятие о групповых антителах крови. Механизмы взаимодействия антител с антигенами. Антигенные системы эритроцитов.
57. Система антигенов АВ0. Минорные антигены эритроцитов и их роль в формировании посттрансфузионных реакций. Группа крови по системе резус. Основные антигенные системы лейкоцитов, тромбоцитов и плазменных белков.
58. Антигены гистосовместимости. Клиническое значение антигенной дифференцировки крови и других тканей организма человека. Иммунологический конфликт при беременности и его клинические проявления.
59. Трудности и особенности подбора донорской крови и ее компонентов у гематологических больных.
60. Метод определения группы крови и резус принадлежности. Изосерологические исследования при подборе костного мозга для пересадок.
61. Методы заготовки и консервирования крови и ее компонентов. Теоретические основы и методы консервирования крови. Биологические, морфологические, биохимические свойства крови и их изменения в процессе консервирования и хранения при положительных и отрицательных температурах.
62. Фракционирование крови. Состав современных консервирующих растворов. Заготовка бесцитратной крови. Замораживание клеток крови. Заготовка крови на растворах патогенетической направленности и для экстракорпорального кровообращения. Заготовка аутокрови. Двухэтапный метод заготовки крови. Общие принципы организации заготовки крови в выездных условиях.
63. Организация обследования и паспортизация крови, заготовленной от кадровых и безвозмездных доноров. Документация. Методы приготовления компонентов крови. Организация заготовки и консервирования плацентарной крови. Организация заготовки, методы консервирования и

хранения костного мозга.

64. Типирование костного мозга. Аппаратура и системы для заготовки крови и ее компонентов (обработка, монтаж, стерилизация, оценка качества обработки и стерилизации). Источники бактериального загрязнения консервированной крови и ее компонентов.
65. Основные профилактические мероприятия против инфицирования крови и ее компонентов. Профилактика сывороточного гепатита, СПИДа и других инфекций при переливании крови. Организация и сроки хранения консервированной крови и ее компонентов в учреждениях службы крови и лечебных учреждениях. Оценка годности хранящейся крови и ее компонентов. Транспортировка консервированной крови и ее компонентов.
66. Плазмаферез. Значение плазмафереза для получения компонентов крови. Оборудование для проведения плазмафереза. Техника и методика. Документация. Применение методов экстракорпоральной очистки плазмы. Применение фракционаторов для удаления массы патологических клеток. Показания и противопоказания. Влияние плазмафереза на организм донора и больных.
67. Клиническая трансфузиология. Современное представление о трансфузионной терапии. Механизмы лечебного действия трансфузионных средств. Методы оценки величины кровопотери. Задачи трансфузионной терапии при острой кровопотере. Классификация кровезамещающих растворов. Характеристика и механизм действия различных кровезамещающих растворов. Показания, противопоказания к различным видам трансфузионной терапии.
68. Особенности гемотрансфузий при различных заболеваниях внутренних органов и состояниях больного. Тактика трансфузионной терапии и выбор трансфузионных средств, в зависимости от патологического процесса и патофизиологических изменений в организме больного (острая кровопотеря, травматический и ожоговый шок, острая лучевая болезнь и др.).
69. Методы и техника трансфузионной терапии. Классификация методов и способов гемотрансфузий. Показания к применению различных методов и способов гемотрансфузий. Общие требования к выполнению гемотрансфузий. Гемодилюция. Оценка годности кровезамещающих растворов и препаратов крови. Показания к трансфузионной терапии при современной боевой травме.
70. Организация гемотрансфузий и инфузий кровезамещающих растворов на этапах медицинской эвакуации, в условиях гражданской обороны.
71. Осложнения трансфузионной терапии и гемотрансфузионные реакции (воздушная эмболия, циркуляторная перегрузка, эмболии и тромбозы, цитратная интоксикация, калиевая интоксикация). Классификация гемотрансфузионных реакций и осложнений.
72. Осложнения, связанные с переливанием несовместимой крови. Клиника. Лечение гемотрансфузионного шока. Лечение острой почечной недостаточности. Осложнения, связанные с переливанием недоброкачественной крови. Клиника. Лечение. Профилактика.
73. Заражение гепатитами В и С. Заражение СПИДом и другими инфекционными заболеваниями. Реакция и осложнения при применении кровезамещающих растворов. Причины. Анализ клинических данных и обстоятельств, при которых производилась трансфузия. Методы анализа. Организационные мероприятия по профилактике посттрансфузионных осложнений в лечебных учреждениях, в учреждениях службы крови. Аппаратура для переливания крови и ее компонентов. Техника переливания

крови и ее компонентов и кровезамещающих растворов. Документация при гемотрансфузиях.

2.2. Контрольные задания, выносимые на государственный экзамен

1. Методы профилактических мероприятий при заболеваниях крови и кроветворных органов в амбулаторно-поликлинических и стационарных условиях.
2. Методы переливания крови.
3. Методика сбора анамнеза и обследования больного при заболеваниях крови и кроветворных органов.
4. Алгоритм постановки диагноза при заболеваниях крови и кроветворных органов.
5. Методы лечения заболеваний крови и кроветворных органов.
6. Методика определения группы крови и резус-принадлежности.
7. Методика пункции костного мозга (стернальная пункция, трепанобиопсия /закрытая биопсия подвздошной кости).
8. Правила и техника пункционной биопсии селезенки и печени.
9. Правила и техника биопсии лимфатических узлов.
10. Методика исследования пунктатов лимфоузлов, селезенки, печени, других органов (почек, легких, мягких тканей и др.), опухолевых образований.
11. Гистологические методы исследования костного мозга, лимфоузлов и селезенки, печени, опухолевых образований.
12. Цитохимические и цитогенетические методы исследования в гематологии.
13. Биохимические методы исследования в гематологии (исследование железа сыворотки крови, пробы, определяющие механизмы гемолиза эритроцитов, методы исследования гемостаза и пр.).
14. Показания к применению инструментальных методов исследования (рентгенологических, ультразвуковых, компьютерной томографии и пр.) в гематологии.
15. Правила и техника инфузионной терапии.
16. Правила и техника переливания препаратов крови, кровезаменителей.
17. Показания к проведению экстракорпоральных методов лечения.
18. Правила дозиметрии.
19. Методы неотложной помощи при лучевом поражении.
20. Обследование больного при онкологических заболеваниях.
21. Обследование больного при заболеваниях иммунной системы.
22. Оценка возможности хирургического лечения заболеваний органов системы крови.
23. Оценка показаний и противопоказаний к оперативным вмешательствам при заболеваниях органов системы крови.
24. Оценка хирургических осложнений у больных с патологией системы крови.
25. Определение показаний и проведение профилактики венозных тромбозов в послеоперационном периоде.
26. Техника оперативных вмешательств при заболеваниях органов системы крови.
27. Особенности оперативных вмешательств при заболеваниях органов системы крови.
28. Подготовка больных с заболеваниями системы крови к оперативным вмешательствам.
29. Особенности анестезиологического пособия при оперативных вмешательствах у гематологических больных.
30. Ведение послеоперационного периода у гематологических больных.
31. Оформление и анализ учетных документов на гематологического больного.
32. Экспертиза временной и стойкой нетрудоспособности, оформление листка временной нетрудоспособности и направления на медико-социальную экспертизу.
33. Методики химиотерапии при различных гематологических заболеваниях.

34. Методики лечения осложнений химиотерапии, лучевой терапии.

35. Методики лучевой терапии – короткофокусной рентгентерапии, телегаммaтерапии, брахитерапии и др.

36. Принципы назначения симптоматической терапии гематологическому больному.

37. Методика выполнения пункционной аспирационной биопсии опухолей поверхностных локализаций.

38. Методика выполнения мазков-отпечатков.

39. Методика выполнения пункционной биопсии под контролем УЗИ.

40. Методика выполнения трепан-биопсии подвздошной кости.

41. Методика выполнения инцизионной и эксцизионной биопсии опухолей.

42. Методика проведения кольпоскопии с выполнением мазков на атипичные клетки.

43. Физикальное исследование больного с подозрением на гематологическое заболевание.

44. Методика проведения плевральной пункции.

45. Методика проведения абдоминальной пункции.

46. Методика проведения стернальной пункции.

47. Методика проведения трансторакальной пункции под рентгеновским контролем.

48. Методика переливания крови и кровезаменителей.

49. Алгоритм постановки диагноза при анемическом синдроме.

50. Алгоритм постановки диагноза при гемобластозах.

51. Алгоритм постановки диагноза при метгемоглобинемиях.

52. Алгоритм постановки диагноза при порфириях.

53. Алгоритм постановки диагноза при геморрагических диатезах.

54. Алгоритм постановки диагноза при тромбоцитопатиях.

55. Алгоритм постановки диагноза при ДВС-синдроме.

56. Алгоритм постановки диагноза при тромбофилиях.

57. Алгоритм постановки диагноза при депрессиях кроветворения.

58. Алгоритм постановки диагноза при лейкемоидных реакциях.

59. Алгоритм постановки диагноза при реактивных эритроцитозах, тромбоцитозах.

60. Алгоритм постановки диагноза при симптоматических парапротеинемиях.

61. Алгоритм постановки диагноза при симптоматических цитопениях.

62. Современные методы фармакотерапии при анемическом синдроме.

63. Современные методы фармакотерапии при гемобластозах.

64. Современные методы фармакотерапии при метгемоглобинемиях.

65. Современные методы фармакотерапии при порфириях.

66. Современные методы фармакотерапии при геморрагических диатезах.

67. Современные методы фармакотерапии при тромбоцитопатиях.

68. Современные методы фармакотерапии при ДВС-синдроме.

69. Современные методы фармакотерапии при тромбофилиях.

70. Современные методы фармакотерапии при депрессиях кроветворения.

71. Современные методы фармакотерапии при лейкемоидных реакциях.

72. Современные методы фармакотерапии при симптоматических парапротеинемиях.

73. Современные методы фармакотерапии при симптоматических цитопениях.

74. Современные методы иммунокорригирующей терапии.

75. Современные методы фармакотерапии антибактериальными препаратами.

76. Современные методы фармакотерапии противоопухолевыми препаратами цитостатиками).

77. Оценка взаимодействия лекарственных средств.

78. Оценка наличия передозировки лекарственных средств и методы ее коррекции.
79. Современные методы реабилитации при заболеваниях крови.

2.3. Ситуационные задачи

Задача 1.

Пациент 29 лет. В гемограмме: гемоглобин 96 г/л, тромбоциты 68х10^9/л, лейкоциты 2,5х10^9/л, бласты 56%. Клиника: ДВС, носовое кровотечение, геморрагический диатез. В миелограмме: бласты 78% с большим количеством палочек Ауэра, лежащих пучками. Цитохимия: МПО, Судан В положительные, нафтилэстераза - отрицательная. PAS-реакция положительная. По ПЦР выявлен PML-RARa.

Выберите верное утверждение:

а) Диагноз - острый промиелоцитарный лейкоз.

б) Показан индукционный режим - монотерапия весаноидом.

в) Показан стандартный индукционный курс терапии «7+3».

г) Показан индукционный курс терапии.

Задача 2.

У пациента 40 лет при плановом обследовании выявлен лейкоцитоз 45х10^9/л, бласты - 5, промиелоциты- 3, миелоциты - 6, метамиелоциты - 10, п/я - 20, с/я - 35, базо - 5, эоз - 3, лимф - 10, моно - 3, гемоглобин -130 г/л, тромбоциты - 560х10^9/л. При объективном осмотре селезенка не увеличена. Какое заболевание наиболее вероятно у данного больного?

Варианты ответов:

а) Хронический лимфолейкоз.

б) Хронический миелолейкоз.

в) Лейкемоидная реакция.

г) Истинная полицитемия

д) Миелодиспластический синдром.

Задача 3.

Больная 34 лет с доказанной железодефицитной анемией на фоне гиперполименорреи. Через 4 недели терапии фенюльсом 50 мг/сут прироста гемоглобина не отмечается (Hb 77 г/л, MCV -72 fl, MCH - 22 pg, лейкоциты, лейкоцитарная формула, тромбоциты - в пределах нормы). Выраженных проявлений гемической гипоксии при осмотре не отмечается. Какая тактика будет правильной в данной клинической ситуации?

Варианты ответов:

а) Перевод на внутривенные препараты железа.

б) Заместительные трансфузии эритроцитарной взвеси.

в) Стернальная пункция с цитогенетическим исследованием костного мозга.

г) Увеличение дозы железа до 300 мг/сут.

д) Дополнительно назначить препараты витамина С.

е) Смена препарата железа с увеличением дозы до 100 мг/сут.

Задача 4.

Пациент молодого возраста с генерализованным геморрагическим диатезом, тромбоцитопенией IV ст., показателями миелограммы в пределах нормальных значений, отсутствием данных обследования за гемобластоз. Какая терапия показана данному пациенту с высокой вероятностью?

Варианты ответов:

а) Преднизолон 1 мг/кг/сут.

б) Преднизолон 4 мг/кг/сут.

в) Циклоспорин 150 мг/сут.

г) Дексаметазон 2 мг/сут.

Задача 5.

Пациент 58 лет с умеренными проявлениями анемического синдрома. В гемограмме нормохромная микроцитарная анемия с уровнем Hb - 95 г/л. В анамнезе ревматоидный артрит, в связи с которым проводится терапия преднизолоном 10 мг/сут. Лимфаденопатия и гепатоспленомегалия не выявлены. Кал на скрытую кровь отрицательный. Ретикулоциты 1,3%. Сывороточное железо - 20 мкмоль/л (норма 4,5 – 27.9), ферритин- 480 нг/мл (норма 30 - 400 нг/мл), ОЖСС - 101 мкмоль/л (норма 17.9 – 68.8). Общий билирубин, ЛДГ в пределах нормальных значений. Какой наиболее вероятный генез анемии у этого пациента?

Варианты ответов:

а) Железодефицитная анемия.

б) Миелодисплазия.

в) α-талассемия.

г) Анемия хронического воспаления/заболевания.

д) Аутоиммунная гемолитическая анемия.

Задача 6.

Больная К., 37 лет предъявляет жалобы на умеренную общую слабость, головокружение, потемнение в глазах, парестезии в стопах и неустойчивость походки. Потеряла в весе до 10 кг. Вышеуказанные жалобы появились несколько месяцев назад и медленно нарастали.

При осмотре отмечается небольшая желтушность кожных покровов, видимых слизистых. В легких дыхание везикулярное. АД – 120/70 мм. рт. ст. Пульс – 96 уд./мин. Тоны сердца ритмичны, выслушивается мягкий систолический шум. При пальпации живот мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под края реберной дуги на 1,5 см. Селезенка не пальпируется.

В общем анализе крови – Нв – 70 г/л, ЦП – 1,4, тромбоциты – $110x10^9$/л, лейкоциты – 2,5 тыс., нейтрофилы п/ядерные – 5 %, с/ядерные – 56 %, моноциты – 10 %, лимфоциты – 29 %, СОЭ – 12 мм/ч, макроцитоз, гиперсегментация нейтрофилов.

Задания:

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Проведите дифференциальную диагностику с другими анемиями.
3. Назначьте лечение.

Задача 7.

Больной Р., 63 года. Предъявляет жалобы на снижение аппетита, похудание, умеренную общую слабость, одышку.

При осмотре – кожные покровы, видимые слизистые бледные. Пальпируются плотные, безболезненные, подвижные лимфоузлы размером 3-3,5 см. В легких дыхание везикулярное. АД – 150/90 мм. рт. ст. Пульс – 92 уд./мин. Тоны сердца ритмичны, выслушивается мягкий систолический шум. При пальпации живот мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под края реберной дуги на 2,5 см, селезенка – на 1,5 см.

В общем анализе крови – Нв – 82 г/л, ЦП – 1,0, лейкоциты – 117 тыс., нейтрофилы п/ядерные – 2 %, с/ядерные – 16 %, моноциты – 10 %, лимфоциты – 72 %, преимущественно зрелые формы, СОЭ – 32 мм/ч.

Задания:

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Проведите дифференциальную диагностику при данном заболевании.

3. Какие осложнения возможны при данном заболевании.

Задача 8.

Больной М., 25 лет, предъявляет жалобы на боли в эпигастрии, общую слабость, утомляемость. В анамнезе – язвенная болезнь двеннадцатиперстной кишки.

При осмотре - кожные покровы, видимые слизистые бледные. В легких дыхание везикуляное. АД – 120/70 мм. рт. ст. Пульс – 92 уд./мин. Тоны сердца ритмичны, выслушивается мягкий систолический шум. При пальпации живот мягкий, болезненный в эпигастральной области. Печень, селезенка – по краю реберной дуги.

В общем анализе крови – Нв – 70 г/л, ЦП – 0,77, лейкоциты – 5,1 тыс., тромбоциты – 195 тыс., СОЭ – 12 мм/ч.

Общий билирубин – 12 мкМоль/л, сывороточное железо – 4,5 мкМоль/л. Анализ кала на скрытую кровь положительный.

Задания:

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Какие дополнительные исследования вы рекомендуете сделать.
3. Составьте программу лечения.

Задача 9.

Больной В., 35 лет. Предъявляет жалобы на увеличение шейных лимфоузлов справа в течение двух-трех месяцев, снижение аппетита, похудание, кожный зуд, умеренную общую слабость, лихорадку до 38^0 С, ночные поты.

При осмотре – кожные покровы, видимые слизистые чистые. Пальпируются плотные, безболезненные, подвижные шейные лимфоузлы размером 4-3,5 см. В легких дыхание везикулярное. АД – 130/80 мм. рт. ст. Пульс – 72 уд./мин. Тоны сердца ритмичны, чистые. При пальпации живот мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под края реберной дуги на 0,5 см, селезенка не пальпируется.

В общем анализе крови – Нв – 112 г/л, ЦП – 1,0, лейкоциты – 4,7 тыс., нейтрофилы п/ядерные – 2 %, с/ядерные – 56 %, моноциты – 10 %, лимфоциты – 32 %, СОЭ – 32 мм/ч.

Задания:

1. Поставьте и обоснуйте диагноз.
2. Проведите дифференциальную диагностику с другими заболеваниями, сопровождающимися увеличением лимфоузлов.
3. Какие дополнительные исследования требуются для установления стадии заболевании.

Задача 10.

Больная Д., 44 года. Поступила с жалобами на повышение температуры до $38,6^o$ С, першение в горле, умеренные боли при глотании, потливость, общую слабость, рецидивирующие носовые кровотечения.

Больна в течение месяца, когда появилась и нарастала боль при глотании, сопровождающаяся повышением температуры. Вызвала участкового врача, который после осмотра поставил диагноз ангины. Получала антибиотики (ампициллин – 0,5 х 4 раза в сутки) в течение 7 дней. Состояние не улучшилось. Затем врач заподозрил пневмонию, рекомендовал цефазолин по 1,0х3 раза в сутки. При рентгенографии органов грудной клетки очаговых и инфильтративных теней не выявлено. На фоне анитибиотикотерапии температура снизилась до $37,1^o$ С.

При осмотре: состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, на коже верхних и нижних конечностей – петехиальная сыпь. Пальпация грудины умеренно безболезненна. Периферические лимфоузлы не пальпируются.

Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень и селезенка – по краю реберной дуги. Стул, диурез – в норме.

Общий анализ крови - Нв-70 г/л, лейкоциты - 2,2 х10^9/л, бластные клетки - 88%, тромбоциты - 12 х10^9/л.

Задания:

1. Ваш диагноз и его обоснование.

2. Какие дополнительные обследования Вы рекомендуете сделать больной?

3. Составьте программу лечения для данной больной (этапы лечения, основные схемы полихимиотерапии, сопроводительная терапия).

Задача 11.

73-летней пациентке проведена пластика аортального клапана с использованием АИКа. В раннем послеоперационном периоде скорость геморрагического отделяемого по дренажу из сердечной сумки около 300мл/час.

Лабораторные тесты предоперационного периода:

Лейкоциты 6,8*10^9/л

Гемоглобин 134 г/л

Гематокрит 36%

Тромбоциты 345 тыс клеток

Тромбиновое время 12,4 сек

АЧТВ 28 сек

Фибриноген 2,6 г/л

Лабораторные тесты послеоперационного периода:

Лейкоциты 7,8*10^9/л

Гемоглобин 99 г/л

Гематокрит 31%

Тромбоциты 101 тыс клеток

Тромбиновое время 13,4 сек

АЧТВ 39 сек

Фибриноген 1,2 г/л

Какой следующий шаг следует предпринять для лечения пациентки, изучив ее лабораторные данные?

Варианты ответов:

1. Вернуть в операционную для хирургического гемостаза.
2. Перелить 1 дозу концентрата тромбоцитов.
3. Перелить 4 дозы СЗП.
4. Перелить 10 доз криопреципитата.
5. Перелить 2 дозы эритроцитсодержащего компонента крови.

Задача 12.

Какой из перечисленных пациентов лучший кандидат для использования интраоперационных кровесберегающих технологий?

Варианты ответов:

1. 40-летний мужчина, подвергающийся остеосинтезу бедра после мототравмы.
2. 38-летняя женщина, подвергающаяся лапаротомии по поводу вторичного метастатического рака толстой кишки.
3. 65-летний мужчина, подвергающийся гемиколэктомии по поводу разрыва кишки.
4. 75-летняя женщина, подвергающаяся трансплантации сердца с использованием АИКа.
5. 34-летняя беременная женщина с предлежанием плаценты.

Задача 13.

42-летнему мужчине была произведена трансфузия 7 дней назад по поводу сочетанной травмы. Прямой антиглобулиновый тест положительный. Состояние пациента стабильное, в лабораторных данных: нормальные уровни общего билирубина, ЛДГ, гаптоглобина.

Какая наиболее вероятная причина этого состояния?

Варианты ответов:

1. Трансфузионно-обусловленная иммуномодуляция.
2. Отсроченная гемолитическая реакция.
3. Острая гемолитическая реакция.
4. Наличие тепловых антител.
5. Наличие холодовых антител.

Задача 14.

20-летний мужчина с острым лимфобластным лейкозом, через 15 минут после начала трансфузии развивается выраженный озноб, температура тела 40*С, тяжелая гипотензия.

Предтрансфузионные показатели: ЧСС 85 в мин, АД 110/70 мм рт. ст, ЧДД 20 в мин, температура тела 37,5^{o}С.

Какая наиболее вероятная причина симптомов?

Варианты ответов:

1. Бактериальная контаминация.
2. Трансфузионно-обусловленная перегрузка.
3. Трансфузионно-обусловленное поражение легких.
4. Анафилактическая реакция.
5. Отсроченная гемолитическая реакция.

Какой компонент крови наиболее вероятно получал пациент?

Варианты ответов:

1. Эритроцитсодержащий компонент крови.
2. Концентрат тромбоцитов.
3. Свежезамороженная плазма.
4. Криопреципитат.
5. Гранулоциты.

Задача 15.

63-летний мужчина доставлен в приемное отделение больницы с нарушением психического статуса после падения с высоты собственного роста и удача головой. Со слов родственников принимает варфарин по поводу тромбоза глубоких вен нижних конечностей, диагностированного 3 месяца назад. МНО 6,0. Для реверсии была начата трансфузия свежезамороженной плазмы. На 30-й минуте от начала трансфузии появилась одышка, тахикардия, гипотензия. Температура тела нормальная. На рентгенографии ОГК – билатеральные легочные инфильтраты.

Какая наиболее вероятная причина одышки?

Варианты ответов:

1. Трансфузионно-обусловленная перегрузка.
2. Трансфузионно-обусловленное поражение легких.
3. Анафилактическая реакция.
4. Отсроченная гемолитическая реакция.
5. Бактериальная контаминация (сепсис).

Задача 16.

К участковому терапевту обратилась 55-летняя женщина с тяжелым назальным кровотечением и выраженными десневыми кровоизлияниями. Из анамнеза известно: 7 дней назад выполнена гистерэктомия по поводу эндометриоидной карциномы. В послеоперационном периоде проводилась трансфузия 2 доз эритроцитсодержащего компнента крови для коррекции кислород-транспортной функции крови.

Лабораторные тесты:

Лейкоциты $7,81*10^{9}$/л

Гемоглобин 105 г/л

Гематокрит 31%

Тромбоциты 7 тыс клеток

Какой наиболее вероятный диагноз?

Варианты ответов:

1. Посттрансфузионная пурпура.
2. Трансфузионно-обусловленное поражение легких.
3. Трансфузионно-ассоциированная болезнь «Трансплантат против хозяина».
4. Рефрактерность тромбоцитов.
5. HLA – иммунизация.

Задача 17.

54-летний пациент после трансплантации сердца, в раннем послеоперационном периоде сохраняется выраженный геморрагический синдром, вследствии остаточного действия гепарина.

Какой из нижеперечисленных препаратов реверсирует эффект гепарина у этого пациента?

Варианты ответов:

1. Свежезамороженная плазма.
2. Рекомбинантный активированный фактор VII.
3. Концентрат тромбоцитов.
4. Криопреципитат.
5. Протамин сульфат.

Задача 18.

45-летняя женщина подвергается гистерэктомии по подову вторичного дисфункционального кровотечения.

Предоперационные лабораторные тесты:

Лейкоциты $4,26*10^{9}$/л

Гемоглобин 109 г/л

Гематокрит 31,5 %

Тромбоциты 389 тыс клеток

Тромбиновое время 14,4 сек

АЧТВ 28,5 сек

Фибриноген 0,75 г/л

Какой компонент крови необходимо перелить до хирургического вмешательства?

Варианты ответов:

1. Свежезамороженную плазму.
2. Криосупернатантную плазму.
3. Криопреципитат.
4. Концентрат тромбоцитов.
5. Эритроцитсодежащий компонент крови.