

Документ подписан простой электронной подписью
Информация о владельце:
ФИО: Железнов Лев Михайлович
Должность: ректор
Дата подписания: 01.02.2018
Уникальный программный ключ:
7f036de85c233e341493b4c0e48bb3a18c939f51

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

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

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 РФ «17»августа 2015г., приказ № 853.

2) Учебного плана по специальности 31.05.02 Педиатрия, одобренного ученым советом ФГБОУ ВО Кировский ГМУ Минздрава России «27» июня 2018 г. протокол № 5.

Рабочая программа дисциплины (модуля) одобрена:

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

Заведующий кафедрой

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

Председатель ученого совета факультета О.Н. Любезнова

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

Председатель ЦМС Е.Н. Касаткин

Разработчики:

Доцент кафедры госпитальной терапии, к.м.н.

Т.П. Загоскина

Рецензенты

Заведующий кафедрой педиатрии
ФГБОУ ВО Кировский ГМУ Минздрава России
д.м.н., профессор

Я.Ю. Иллек

главный внештатный специалист – детский гематолог
Министерства Здравоохранения Кировской области,
гематолог КОГБУЗ «КОДКБ»
к.м.н

Г.Н. Мустафина

ОГЛАВЛЕНИЕ

Раздел 1. Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине (модулю), соотнесенных с планируемыми результатами освоения ОПОП	4
1.1. Цель изучения дисциплины (модуля)	4
1.2. Задачи изучения дисциплины (модуля)	4
1.3. Место дисциплины (модуля) в структуре ОПОП	6
1.4. Объекты профессиональной деятельности	6
1.5. Виды профессиональной деятельности	6
1.6. Формируемые компетенции выпускника	6
Раздел 2. Объем дисциплины (модуля) и виды учебной работы	9
Раздел 3. Содержание дисциплины (модуля), структурированное по темам (разделам)	10
3.1. Содержание разделов дисциплины (модуля)	10
3.2. Разделы дисциплины (модуля) и междисциплинарные связи с обеспечиваемыми (последующими) дисциплинами	11
3.3. Разделы дисциплины (модуля) и виды занятий	11
3.4. Тематический план лекций	12
3.5. Тематический план практических занятий (семинаров)	13
3.6. Самостоятельная работа обучающегося	15
3.7. Лабораторный практикум	15
3.8. Примерная тематика курсовых проектов (работ), контрольных работ	15
Раздел 4. Перечень учебно-методического и материально-технического обеспечения дисциплины (модуля)	16
4.1. Перечень учебно-методического обеспечения для самостоятельной работы обучающихся по дисциплине (модулю)	16
4.2. Перечень основной и дополнительной литературы, необходимой для освоения дисциплины (модуля)	16
4.2.1. Основная литература	16
4.2.2. Дополнительная литература	17
4.3. Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети «Интернет», необходимых для освоения дисциплины (модуля)	17
4.4. Перечень информационных технологий, используемых для осуществления образовательного процесса по дисциплине (модулю), программного обеспечения и информационно-справочных систем	19
4.5. Описание материально-технической базы, необходимой для осуществления образовательного процесса по дисциплине (модулю)	18
Раздел 5. Методические рекомендации по организации изучения дисциплины (модуля)	19
Раздел 6. Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины (модуля)	21
Раздел 7. Оценочные средства для проведения текущего контроля и промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине (модулю)	21

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 обще-медицинской 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) .Дать студентам основы доказательной медицины, правила проведения научных и клинических исследований, основы обработки, анализа и интерпретации результатов исследований.

13) 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 вариативной части, дисциплины по выбору.

Основные знания, необходимые для изучения дисциплины формируются 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; Микробиология, вирусология; Фармакология; Пропедевтика внутренних болезней, лучевая диагностика; Общая хирургия, лучевая диагностика. 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: госпитальная педиатрия, инфекционные болезни у детей, анестезиология, реанимация, интенсивная терапия; поликлиническая и неотложная педиатрия; клиническая фармакология; фтизиатрия

1.4. Объекты профессиональной деятельности

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

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

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

1.5. Виды профессиональной деятельности

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

- 1) медицинская

1.6. Формируемые компетенции выпускника

Процесс изучения дисциплины (модуля) направлен на формирование у выпускника следующих компетенций: **ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6**

№ п/п	Номер/индекс компетенции	Результаты освоения ОПОП (содержание компетенции)	Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине (модулю)			Оценочные средства	
			Знать	Уметь	Владеть	для текущего контроля	для промежуточной аттестации
1	2	3	4	5	6	7	8

1	ОК-1	способностью к абстрактному мышлению, анализу, синтезу	32. Основные методы сбора и анализа информации; способы формализации цели и методы ее достижения.	У2. Анализировать, обобщать и воспринимать информацию; ставить цель и формулировать задачи по её достижению.	В2. Культурой мышления; навыками письменного аргументированного изложения собственной точки зрения.	Решение ситуационных задач, написание и защита реферата, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).	Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).
			33. Принципы объединения симптомов в синдромы.	У3. Анализировать симптомы патологических процессов и заболеваний, устанавливать логическую взаимосвязь между этиологическим фактором и развитием патологического процесса, анализировать механизмы развития заболеваний и патологических процессов; обосновывать принципы терапии.	В3. Навыками составления схем патогенеза патологических схем и заболеваний.		
2	ПК-2	способностью и готовностью к проведению про-	31. Знать принципы диспансерного наблю-	У1. Участвовать в организации и оказании	В1. Методами ведения медицинской учёт-	Тестирование, Решение ситуаци-	Компьютерное тестирование,

		филактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за здоровыми детьми и детьми с хроническими заболеваниями	дения различных возрастных и половых и социальных групп населения, реабилитацию пациентов.	лечебно-профилактической помощи и реабилитационной помощи детям и подросткам.	но-отчётной документации в медицинских организациях педиатрического профиля.	онных задач, написание и защита реферата, собеседование по контрольным вопросам, подготовка доклада	Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).
3	ПК-5	готовностью к сбору и анализу жалоб пациента, данных его анамнеза, результатов осмотра, лабораторных, инструментальных, патологоанатомических и иных исследований в целях распознавания состояния или установления факта наличия или отсутствия заболевания	ЗЗ. Причины возникновения и патогенетические механизмы развития основных клинических синдромов при заболеваниях внутренних органов; клиническую картину, особенности течения и диагностику наиболее распространённых заболеваний внутренних органов(по МКБ -10 и клиническую).	УЗ. Интерпретировать результаты обследования, поставить предварительный диагноз, наметить объем дополнительных исследований в соответствии с прогнозом болезни, для уточнения диагноза и получения достоверного результата, сформулировать клинический диагноз.	ВЗ. Алгоритмом постановки развернутого клинического диагноза; с учетом МКБ, алгоритмами возрастной диагностики для успешной лечебно-диагностической деятельности.	Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, подготовка доклада написание учебной истории болезни, оценка освоения практических навыков (умений).	Компьютерное тестирование, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).
4	ПК-6	способностью к определению у паци-	ЗЗ. Причины возникновения и па-	УЗ. Назначать и оценивать (интер-	ВЗ. Методами общего клини-	Компьютерное тестиро-	Компьютерное тестиро-

	ентов основных патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем - X пересмотр, принятой 43-ей Всемирной Ассамблеей Здравоохранения, г. Женева, 1989 г.	тогенетические механизмы развития основных клинических синдромов, синдромов при заболеваниях внутренних органов. Современные методы клинической, лабораторной и инструментальной диагностики подростков и взрослого населения терапевтического профиля. Классификацию заболеваний внутренних органов (по МКБ -10 и клиническую).	претировать) результаты обследования, поставить предварительный диагноз, наметить объем дополнительных исследований, сформулировать клинический диагноз	ческого обследования больных для выявления основных патологических симптомов, синдромов заболеваний. Навыком составления плана диагностических мероприятий для уточнения диагноза и выявления неотложных состояний; навыком проведения дифференциального диагноза; интерпретацией результатов лабораторных, инструментальных и специфических методов диагностики	вание, Решение ситуационных задач, написание и защита реферата, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).	вание, Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений).
--	---	--	---	--	---	--

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

Общая трудоемкость дисциплины составляет 2 зачетных единицы, 72 часа.

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
Самостоятельная работа (всего)	24	24
в том числе:		
- История болезни		

- Реферат		3	3
- Подготовка к занятиям		7	7
- Подготовка к текущему контролю		7	7
- Подготовка к промежуточному контролю		7	7
Вид промежуточной аттестации	зачет	+	+
Общая трудоемкость (часы)		72	72
Зачетные единицы		2	2

Раздел 3. Содержание дисциплины (модуля), структурированное по 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.	ОК-1 ПК-2 ПК-5 ПК-6	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.	ОК-1 ПК-2 ПК-5 ПК-6	Злокачественные лимфомы у детей	Тема лекции: Опухоли лимфатической системы: дифференциальная диагностика и лечение Тема практического занятия: Злокачественные лимфомы: неходжкинские лимфомы и лимфома Ходжкина.
3	ОК-1 ПК-2 ПК-5 ПК-6	Патология системы гемостаза и ее нарушения. Дифференциальная диагностика и дифференцированная терапия гемостазиопатий.	Тема лекции: Система гемостаза и ее нарушения. Наследственные и приобретенные коагулопатии. Иммунные тромбоцитопении и тромбоцитические микроангиопатии, иммунные тромбоцитопении и тромбоцитопатии в клинике детских болезней Тема практического занятия: Дифференциальная диагностика геморрагических гемостазиопатий
4	ОК-1 ПК-2 ПК-5 ПК-6	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	ОК-1	Реактивные изменения	Тема лекции: Дифференциальная диа-

	ПК-2 ПК-5 ПК-6	гемопоза в клинике детских болезней	гностика реактивных изменений гемопоза лимфаденопатий, спленомегалий у детей. Тема практического занятия: Реактивные изменения со стороны периферической крови и органов кроветворения у детей.
6	ОК-1 ПК-2 ПК-5 ПК-6	Неотложные состояния в детской гематологии. Неонатальная гематология.	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	Госпитальная педиатрия	+	+	+	+	+	+
2	Инфекционные болезни у детей	+	+	+	+	+	+
3	Фтизиатрия	+	+	+	+	+	+
4	Анестезиология, реанимация, интенсивная терапия	+	+	+	+	+	+
5	Поликлиническая и неотложная педиатрия	+	+	+	+	+	+
6	Клиническая фармакология	+	+	+	+	+	+

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 гемопоза и иммуногенеза. Трансплантация гемопозэтических стволовых клеток у детей.	2	6			4	12
2	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 гемопоза 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					
	Итого:	12	36			24	72

3.4. Тематический план лекций

№ п/п	№ раздела дисциплины	Тематика лекций	Содержание лекций	Трудо-емкость (час)
				сем.11
1	2	3	4	5
1	1	Гемопоз и его регуляция. Клеточная терапия в педиатрии.	Определение понятия . Регуляция кроветворения в норме и при патологии. Молекулярно-генетические основы генно и иммунопоза. 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.	2
2	2	Опухоли лимфатической системы: дифференциальная диагностика и лечение	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.	2
3	3	Система гемостаза и ее нарушения. Наследственные и приобретенные коагулопатии.	Понятие системы гемостаза. Характеристика нарушений плазменных факторов. Патогенез. Медико-генетические изменения. Классификация наследственных и приобретенных коагулопатий. Алгоритмы диагностики. Особенности клинического течения. Осложнения. Принципы современной терапии. Прогноз. Профилактика. Диспансерное наблюдение. Вопросы МСЭ.	2
4	3	Иммунные тромбоцитопении и тромбоцитозы	Определение и сущность понятия. Классификация. Этиология. Патогенез. Клинико-лабораторные признаки и особенности клинического течения. Алго-	2

		ческие микроангиопатии, иммунные тромбоцитопении и тромбоцитопатии в клинике детских болезней	ритм диагностического поиска, дифференциальная диагностика. Осложнения. Тромбоцитопения, тромбоцитопатия и тромботическая микроангиопатия – как неотложные состояния. Принципы современной терапии. Диспансерное наблюдение. Вопросы МСЭ.	
5	4	Инфекционные осложнения и системные воспаления организма у иммунокомпроментированных больных	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 иммунокомпроментированных больных. Оценка эффективности лечения. Исходы. Профилактика.	2
6	5	Дифференциальная диагностика реактивных изменений гемопоэза лимфаденопатий, спленомегалий у детей.	Определение понятия. Причины и механизм развития реактивных изменений в системе кроветворения у детей. Классификация. Основные клинико-лабораторные признаки. Алгоритм диагностического поиска. Дифференциальная диагностика. Современные подходы к терапии. Мониторирование лечения. Профилактика. Исходы. Основные клинико-лабораторные признаки. Критерии диагностики. Современные подходы к терапии. Профилактика.	2
Итого:				12

3.5. Тематический план практических занятий (семинаров)

№ п/п	№ раздела дисциплины	Тематика практических занятий (семинаров)	Содержание практических (семинарских) занятий	Трудоемкость (час)
				сем.11
1	2	3	4	5
1	1	Нарушения гемопоэза и иммунной системы при заболеваниях крови у детей.	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.	6
2	2	Злокачественные лимфомы: неходжкинские лимфомы и	Сущность понятия. Классификация. Этиология. Основные клинико-лабораторные признаки индолентных, агрессивных и высокоагрессивных лимфом. Алгоритм диагностического поиска. Показания	6

		лимфома Ходжкина.	для биопсии органов и тканей, УЗИ, КТ, МРТ, ПЭТ. Стадии заболевания. Особенности течения злокачественных лимфом у детей. Факторы риска. Дифференцированная терапия. Реабилитационные мероприятия. Диспансерное наблюдение. Вопросы МСЭ.	
3	3	Дифференциальная диагностика геморрагических гемостазиопатий	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.	6
4	4	Врожденные и приобретенные нейтропении. Иммунный и миелотоксический агранулоцитозы.	Сущность понятий. Классификация врожденных и приобретенных нейтропений. Виды агранулоцитозов. Этиология. Патогенез. Критерии диагноза. Осложнения. Особенности течения инфекций. Дифференцированная терапия. Исходы. Профилактика. Диспансерное наблюдение.	6
5	5	Реактивные изменения со стороны периферической крови и органов кроветворения у детей.	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.	6
6	6	Дифференциальная диагностика и дифференцированная терапия неотложных состояний в детской гематологии и неонатологии.	Классификация. Этиология. Механизм развития и основные клинико-лабораторные признаки 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.	4
		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	11	Система гемопоэза 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		Злокачественные лимфомы у детей	Подготовка к занятиям	1
			Подготовка к текущему контролю	1
			Подготовка рефератов	1
			Подготовка к промежуточной аттестации	1
3		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 гемопоэза 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 учебно-методического обеспечения для самостоятельной работы обучающихся по дисциплине (модулю)

- Методические указания для студентов 6 курса специальности 31.05.02 Педиатрия по самостоятельной работе по дисциплине «Детская гематология».

Примерная тематика рефератов:

1. Современные методы диагностики нарушений гемопоэза и иммунного ответа у детей.
2. Новые технологии в диагностике и лечении злокачественных лимфом у детей.
3. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при опухолях лимфатической системы у детей.
4. Комплекс реабилитационных мероприятий у детей, получивших высокодозную химиотерапию и трансплантацию гемопоэтических стволовых клеток.
5. Таргетная терапия при опухолях лимфатической системы.
6. Наследственные и приобретенные тромбоцитопатии у детей: клиника, диагностика, лечение.
7. Неотложные состояния у детей с заболеваниями с системой крови: классификация, этиопатогенез, клинические проявления, экстренные диагностические и лечебные мероприятия.
8. Дифференциальный диагноз при синдроме лимфаденопатии.
9. Дифференциальный диагноз при синдроме спленомегалии.
10. Современные аспекты антибактериальной терапии у иммунокомпроментированных больных детей
11. Базисная терапия лимфомы Ходжкина у детей
12. Иммунный и миелотоксический агранулоцитоз: этиопатогенез, современные принципы диагностики и лечения.
13. Особенности клинических проявлений, диагностики и лечения наследственных коагулопатий.
14. Гематологические маски в клинике детских болезней.
15. Обзор современных радиологических методов исследования при злокачественных лимфомах.
16. Метаболические нарушения у детей с онкогематологическими заболеваниями на фоне химиотерапии.
17. Сепсис у иммунокомпроментированных больных детей: этиопатогенез, клиника, неотложные лечебно-диагностические мероприятия.
18. Современные принципы эмпирической и персонифицированной терапии инфекций у больных с нейтропениями.
19. Синдром лизиса опухоли, дифференцировочный синдром: новые пути оптимизации лечения.
20. Микроангиопатии: классификация, клиника, диагностика, лечение

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

4.2.1. Основная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место издания	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Детские болезни. Учебник для студентов медицинских вузов. 2-е	под ред. академика РАМН Баранова А. А. – М	ГЭОТАР-Медиа, 2012	35	ЭБС «Консультант студента»
2	Детская гематология: клиниче-	Под ред. А.Г Румянцева,	Москва «ГЭОТАР-	-	ЭБ «Консультант вра-

	ские рекоменда- ции.	А.А. Масча- на, Е.В. Жуков- ской	Медиа 2015		ча»
--	-------------------------	---	---------------	--	-----

4.2.2. Дополнительная литература

№ п/п	Наименование	Автор (ы)	Год, место изда- ния	Кол-во экземпляров в библиотеке	Наличие в ЭБС
1	2	3	4	5	6
1	Гематология: ру- ководство для врачей	под ред. Н.Н. Мамаева. – 2-е	доп. и испр. – Спб: СпецЛит, 2011	43	-
2	Острые лейкозы у взрослых	Загоскина Т.П., Мартынов К.А.	Киров: ГБОУ ВПО Кировская ГМА, 2011	0	ЭБС Ки- ровского ГМУ

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

- 1) Электронный каталог фондов учебной, учебно-методической документации и изданий по основным изучаемым дисциплинам основных образовательных программ университета.

Адрес сайта: <http://www.kirovgma.ru/structure/departments/library>.

- 2) ЭБС «Университетская библиотека онлайн» - ООО «СЦТ»

Адрес сайта: www.biblioclub.ru.

Базовая коллекция и тематическая коллекция издательства «ГИОРД» -100% доступ

Договор № 771К-МУ/09/2017 от 30.08.2017.

Данная ЭБС содержит учебные, учебно-методические, научные, справочные издания ведущих издательств для обучающихся по всем специальностям и направлениям подготовки университета.

Доступ – 100%.

- 3) ЭБС «Консультант студента» - ООО «ИПУЗ»

Адрес сайта: www.studmedlib.ru.

Базовая коллекция – 100% доступ

Договор № 773К-МУ/09/2017 от 30.08.2017

Данная ЭБС предоставляет полнотекстовый доступ к учебным, учебно-методическим, научным, справочным, видеоматериалам по различным направлениям медицины.

Доступ осуществляется со всех компьютеров вуза, где есть выход в интернет (по IP-адресам корпусов), в том числе по индивидуальным ключам (500 шт.)

- 4) ЭБС «Консультант врача» - ООО ГК «ГЭОТАР»

Адрес сайта: www.rosmedlib.ru.

Договор № 515-МУ/05/2017 от 09.06.2017

Данный ресурс - база данных, предназначенная для системы последипломного образования: ординаторов, аспирантов, слушателей курсов повышения квалификации. Все материалы разработаны на основе доказательной медицины, прошли обязательное независимое рецензирование.

Доступ к ресурсу осуществляется по индивидуальным ключам (15 шт.), а также на CD-дисках (124 экз.).

- 5) Федеральная электронная медицинская библиотека (<http://193.232.7.109/feml>)

- 6) Федеральный портал «Российское образование» (<http://www.edu.ru>)

- 7) Информационная система «Единое окно доступа к образовательным ресурсам»

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

1. Договор Windows (версия 2010) № 340100010914000246_45106 от 23.12.2014г. (срок действия договора - бессрочный),
2. Договор Антивирус KasperskyEndpointSecurity для бизнеса – Стандартный RussianEdition. 100-149 Node 1 yearEducationalRenewalLicense от 29.06.15 г., лицензии 83\490-МА\05\2015 (срок действия – 1 год),
3. Медицинская информационная система (КМИС) (срок действия договора - бессрочный),
4. Автоматизированная система тестирования Indigo Договор № Д53783/2 от 02.11.2015 (срок действия бессрочный, 1 год технической поддержки),
5. ПО FoxitPhantomPDF Стандарт, 1 лицензия, бессрочная, дата приобретения 05.05.2016г.
6. Договор Microsoft Office (версия 2003) №0340100010912000035_45106 от 12.09.2012г. (срок действия договора - бессрочный),
7. Договор Microsoft Office (версия 2007) №0340100010913000043_45106 от 02.09.2013г. (срок действия договора - бессрочный),
8. Договор Microsoft Office (версия 2010) № 340100010914000246_45106 от 23.12.2014г. (срок действия договора - бессрочный).
9. Договор Windows (версия 2003) №0340100010912000035_45106 от 12.09.2012г. (срок действия договора - бессрочный)
10. Договор Windows (версия 2007) №0340100010913000043_45106 от 02.09.2013г. (срок действия договора - бессрочный),
11. Договор Windows (версия 2010) № 340100010914000246_45106 от 23.12.2014г. (срок действия договора - бессрочный),
12. Договор Антивирус Kaspersky Endpoint Security для бизнеса – Стандартный Russian Edition. 100-149 Node 1 year Educational Renewal License от 12.07.2018, лицензии 685В-МУ\05\2018 (срок действия – 1 год),
13. Медицинская информационная система (КМИС) (срок действия договора - бессрочный),
14. Автоматизированная система тестирования Indigo Договор № Д53783/2 от 02.11.2015 (срок действия бессрочный, 1 год технической поддержки),
15. ПО FoxitPhantomPDF Стандарт, 1 лицензия, бессрочная, дата приобретения 05.05.2016 г.

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

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

- учебные аудитории для проведения занятий лекционного типа – каб. № 411, корпус 1; каб. № 819, корпус 3.(КГМУ, ул. К. Маркса 112,КГМУ,ул.К.Маркса 137)
- учебные аудитории для проведения занятий семинарского типа – каб. № 31, 32 кафедры

госпитальной терапии (КНИИГ и ПК Дерендяева, 84 – база практической подготовки).

- учебные аудитории для проведения групповых и индивидуальных консультаций – каб. № 31, 32 кафедры госпитальной терапии (КНИИГ и ПК Дерендяева, 84– база практической подготовки).

- учебные аудитории для проведения текущего контроля и промежуточной аттестации – каб. № 31, 32 кафедры госпитальной терапии (КНИИГ и ПК Дерендяева, 84– база практической подготовки).

- помещения для самостоятельной работы – каб. № 414 (компьютерный класс), корпус 3.

- помещения для хранения и профилактического обслуживания учебного оборудования – каб. № 31,32 кафедры госпитальной терапии (КНИИГ и ПК Дерендяева, 84– база практической подготовки).

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

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

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

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

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

Основное учебное время выделяется на контактную работу.

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

При изучении учебной дисциплины (модуля) обучающимся необходимо освоить практические умения по гематологии.

При проведении учебных занятий кафедра обеспечивает развитие у обучающихся навыков командной работы, межличностной коммуникации, принятия решений, лидерских качеств (путем проведения интерактивных лекций, групповых дискуссий, ролевых игр, тренингов, анализа ситуаций и имитационных моделей, преподавания дисциплины (модуля) в форме курса, составленного на основе результатов научных исследований, проводимых Университетом, в том числе с учетом региональных особенностей профессиональной деятельности выпускников и потребностей работодателей).

Лекции:

Лекция-презентация. Рекомендуются при изучении тем:

1. Гемопоз и его регуляция. Клеточная терапия в педиатрии.
2. Опухоли лимфатической системы: дифференциальная диагностика и лечение.
3. Система гемостаза и ее нарушения. Наследственные и приобретенные коагулопатии.
4. Иммунные тромбоцитопении и тромботические микроангиопатии, иммунные тромбоцитопении и тромбоцитопатии в клинике детских болезней
5. Инфекционные осложнения и системные воспаления организма у иммунокомпрометированных больных
6. Дифференциальная диагностика реактивных изменений гемопоза лимфаденопатий, спленомегалий у детей.

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

Изложение лекционного материала проводится в мультимедийной форме. Смысловая нагрузка лекции смещается в сторону от изложения теоретического материала к формированию

мотивации самостоятельного обучения через постановку проблем обучения и показ путей решения профессиональных проблем в рамках той или иной темы. При этом основным методом ведения лекции является метод проблемного изложения материала.

Практические занятия:

Практические занятия по дисциплине проводятся с целью приобретения практических навыков в области гематологии.

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

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

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

При изучении дисциплины используются следующие формы практических занятий:

- семинар традиционный по темам:

1. Нарушения гемопоэза и иммунной системы при заболеваниях крови у детей.
2. Злокачественные лимфомы: неходжкинские лимфомы и лимфома Ходжкина.
3. Дифференциальная диагностика геморрагических гемостазиопатий
4. Врожденные и приобретенные нейтропении. Иммунный и миелотоксический агранулоцитозы.
5. Реактивные изменения со стороны периферической крови и органов кроветворения у детей.
6. Дифференциальная диагностика и дифференцированная терапия неотложных состояний в детской гематологии и неонатологии.

Самостоятельная работа:

Самостоятельная работа студентов подразумевает подготовку по всем разделам дисциплины «Детская гематология» и включает подготовку к занятиям, написание рефератов, подготовку к текущему контролю, промежуточной аттестации.

Работа с учебной литературой рассматривается как вид учебной работы по дисциплине «Детская гематология» и выполняется в пределах часов, отводимых на её изучение (в разделе СРС). Каждый обучающийся обеспечен доступом к библиотечным фондам университета и кафедры. Во время изучения дисциплины, обучающиеся (под контролем преподавателя) самостоятельно проводят работу с больными, рефераты и представляют их на занятиях. Написание реферата, подготовка презентаций способствуют формированию навыков использования учебной и научной литературы, глобальных информационных ресурсов, способствует формированию клинического мышления. Работа обучающегося в группе формирует чувство коллективизма и 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 собеседования, решения ситуационных задач, представления рефератов по темам.

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

Вопросы учебной дисциплины включены в итоговую государственную аттестацию выпускников.

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

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

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

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

Правильная организация самостоятельных учебных занятий, их систематичность, 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.

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

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 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. Отме-

чается гиперплазия гранулоцитарного ростка за счет промиелоцитов. Промиеоциты – 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 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 20×10^9 ; 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 плазмócитами

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 гемопоезинам

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). мегакариоциты
- 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. Учебник для студентов медицинских вузов. 2-е издание / под ред. академика РАМН Баранова А. А. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009 – 1008 с.

Дополнительная:

1. Гематология: руководство для врачей / под ред. Н.Н. Мамаева. – 2-е изд., доп. и испр. – Спб: СпецЛит, 2011. – 615 с.
2. Внутренние болезни [Электронный ресурс]: учебник для медвузов в 2-х т. / под ред. В.Ф. Моисеева, А.И. Мартынова, В.С. Мухина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. – (ЭБС «Консультант студента»).
3. Пропедевтика внутренних болезней: учебник для медицинских вузов, 2-е издание / под ред. Н.А. Мухина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013 – 847 с.

4. Материалы лекций.
5. Электронная база данных: Консультант студента // <http://www.studmedlib.ru/>
6. Электронная библиотека Кировской ГМА // <http://kgmalib.org.ru/>

Раздел 2: Злокачественные лимфомы у детей

Тема 2.1. 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. Экстрamedулярные 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. Лимфопоэз 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: ВІАСОРР.
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., 8 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. Явле-

ния 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 – $600 \times 10^9/л$, гиперплазия лимфоедного ряда за счёт лимфобластных элементов - 85%, гранулоцитарный, эритроцитарный и мегакариоцитарный ростки угнетены.

Задача №2

Больной 10 лет, жалуется на резкую слабость, отсутствие аппетита, снижение физической активности. Считает себя больным в течение месяца.

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

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

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

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. Учебник для студентов медицинских вузов. 2-е издание / под ред. академика РАМН Баранова А. А. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009 – 1008 с.

Дополнительная:

1. Гематология: руководство для врачей / под ред. Н.Н. Мамаева. – 2-е изд., доп. и испр. – СПб: СпецЛит, 2011. – 615 с.
2. Внутренние болезни [Электронный ресурс]: учебник для медвузов в 2-х т. / под ред. В.Ф. Моисеева, А.И. Мартынова, В.С. Мухина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. – (ЭБС «Консультант студента»).
3. Пропедевтика внутренних болезней: учебник для медицинских вузов, 2-е издание / под ред. Н.А. Мухина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013 – 847 с.
4. Материалы лекций.
5. Электронная база данных: Консультант студента // <http://www.studmedlib.ru/>
6. Электронная библиотека Кировской ГМА // <http://kgmalib.org.ru/>

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, мелко-точечные 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 процентов, 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 мелкоочечные кровоизлияния 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 мкмоль/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 5×10^9 /л; тромбоциты 20×10^9 ; СОЭ 18 мм/ч; п/я 4%; с/я нейтрофилы 67%; лимфоциты 27%; моноциты 2%.

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

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 антинуклеарных 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. Учебник для студентов медицинских вузов. 2-е издание / под ред. академика РАМН Баранова А. А. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009 – 1008 с.

Дополнительная:

1. Гематология: руководство для врачей / под ред. Н.Н. Мамаева. – 2-е изд., доп. и испр. – Спб: СпецЛит, 2011. – 615 с.
2. Внутренние болезни [Электронный ресурс]: учебник для медвузов в 2-х т. / под ред. В.Ф. Моисеева, А.И. Мартынова, В.С. Мухина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. – (ЭБС «Консультант студента»).
3. Пропедевтика внутренних болезней: учебник для медицинских вузов, 2-е издание / под ред. Н.А. Мухина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013 – 847 с.
4. Материалы лекций.
5. Электронная база данных: Консультант студента // <http://www.studmedlib.ru/>
6. Электронная библиотека Кировской ГМА // <http://kgmalib.org.ru/>

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.

- Интерпритировать 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 патогенитические 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 210×10^9 ; 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 мкмоль/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, трепанобиоптата и иммунограммы больного. Выделить синдромы на основании клинико-лабораторных данных. Провести дифференциальную диагностику. Окончательный диагноз.

Задачи для самостоятельного разбора на занятии

Задача №1

Больная 25 лет. Жалобы на кашель с мокротой, повышение температуры до 39,3⁰С. 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 $3,8 \times 10^{12}$ /л; ЦП 1,05; лейкоциты $1,2 \times 10^9$ /л; тромбоциты 120×10^9 /л; СОЭ 65 мм/ч; п/я нейтрофилы 2%; с/я нейтрофилы 5%; лимфоциты 85%; моноциты 8%.

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

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

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

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

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. Иммуный и миелотоксический агранулоцитозы.

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 гемопозеза 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 10×10^9 /л
- 2). меньше 4×10^9 /л
- 3). меньше 3×10^9 /л
- 4). меньше 2×10^9 /л
- 5). меньше 1×10^9 /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 сохранении 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).левомицетин
- 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. Учебник для студентов медицинских вузов. 2-е издание / под ред. академика РАМН Баранова А. А. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009 – 1008 с.

Дополнительная:

1. Гематология: руководство для врачей / под ред. Н.Н. Мамаева. – 2-е изд., доп. и испр. – СПб: СпецЛит, 2011. – 615 с.
2. Внутренние болезни [Электронный ресурс]: учебник для медвузов в 2-х т. / под ред. В.Ф. Моисеева, А.И. Мартынова, В.С. Мухина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. – (ЭБС «Консультант студента»).
3. Пропедевтика внутренних болезней: учебник для медицинских вузов, 2-е издание / под ред. Н.А. Мухина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013 – 847 с.
4. Материалы лекций.
5. Электронная база данных: Консультант студента // <http://www.studmedlib.ru/>
6. Электронная библиотека Кировской ГМА // <http://kgmalib.org.ru/>

Раздел 5: Реактивные изменения гемопоэза 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 прогнозирования 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.
- Интерпретировать 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 по теме:**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 патогенитические 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 11×10^9 /л; тромбоциты 220×10^9 /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 гемопоэза 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

Пациент С., 74 лет, при поступлении предъявляет жалобы на слабость, одышку в покое, усиливающуюся при минимальной нагрузке, внезапные затруднения дыхания при выходе на холодный воздух, во время ОРЗ, при вдыхании пыли и дыма, на постоянный кашель с отделением зеленоватой мокроты (около 100 мл/сут).

Из анамнеза заболевания: точного времени возникновения симптоматики не припоминает, но отмечает, что около 30 лет назад появился продуктивный кашель, около 20 лет назад — одышка, которая стала прогрессировать 15 лет назад. Около 5 лет появились приступы затруднённого дыхания. Длительное время к терапевту не обращался, самостоятельно не лечился. Впервые обратился к терапевту по месту жительства 4 года назад, когда одышка стала беспокоить при обычной физической нагрузке. Врач рекомендовал прием сальбутамола и атрорента, но пациент от лечения отказался, мотивируя отказ дорогой стоимостью препаратов. Принимал эуфиллин в таблетках для купирования сильной одышки, теофедрин, настои отхаркивающих трав - с незначительным эффектом. Отмечает, что около 5 раз в год в течении последних 5 лет состояние ухудшается: появляется зеленая мокрота в большом количестве; подъем температуры тела до 37,5 - 38С, усиливаются

одышка, появляются приступы затруднённого дыхания, усиливается слабость, появляется постоянное «чувство неполного вдоха». В такие периоды обращается к терапевту, получает терапию: беротек, бромгексин, аскорбиновую кислоту, ципрофлоксацин. Состояние на фоне терапии улучшается незначительно.

Из анамнеза жизни: Житель села. Работал столяром. Из профессиональных вредностей отмечает контакт с древесной пылью. Перенесенные заболевания и операции: частые ОРЗ, распространённый остеохондроз, пневмонии 20, 10 и 6 лет назад. Курит сигареты без фильтра, по 2 пачки в день, с 18 лет. Алкоголем не злоупотребляет. Наследственный анамнез: у матери с молодости — приступы удушья, у отца — хронический продуктивный кашель. Аллергологический анамнез спокоен.

При осмотре: Состояние удовлетворительное, положение сидя с наклоном вперед с упором на верхние конечности. Питание понижено. Кожные покровы, чистые, цианоз. Дышит через рот, выдыхает через сомкнутые губы. Грудная клетка: ход ребер ближе к горизонтальному, межреберные промежутки - 4 см, выбухают, на вдохе втягиваются, над- и подключичные ямки сглажены. Обе половины грудной клетки симметрично участвуют в акте дыхания. Активное участие вспомогательной мускулатуры в акте дыхания. Голосовое дрожание значительно ослаблено, симметрично. При перкуссии: над всеми отделами легких коробочный перкуторный тон, границы легких опущены ниже нормы на 2 ребра. При аускультации: дыхание значительно ослаблено над всей поверхностью легких, рассеянные сухие хрипы, не изменяющиеся после покашливания и усиливающиеся при попытке форсированного выдоха. ЧДД=26/мин. При исследовании сердечно-сосудистой системы: границы сердца: верхняя — 4 ребро, правая — на 3 см кнаружи от правой ПСЛ, левая — на 1 см кнаружи от ЛСКЛ, аускультативно — тоны приглушены, ритмичные, акцент 2 тона над легочной артерией, шумов нет, ЧСС=100/мин, АД=160/100 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный, пальпаторно со стороны кишечника патологии не выявлено, печень 12 x 10 x 8 см, выступает из-под реберной дуги на 3 см, селезенка не пальпируется. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон, пастозность стоп.

Результаты некоторых дополнительных обследований (при поступлении в стационар):

1. Рентгенография и рентгеноскопия грудной клетки: грудная клетка эмфизематозная, легочный рисунок усилен с обеих сторон, деформирован, имеет вид тяжести, больше в прикорневых зонах, корни расширены, структурны, диафрагма опущена, ограничена в подвижности. Сердце: расширение 2 дуги по левому контуру, расширение правой границы. Склероз аорты.

2. ОАК: эр.- 7 млн/мкл, гемоглобин — 210 г/л, лейкоц. — 8 тыс/мкл, п/я — 6%, с/я — 54%, баз. — 0%, эоз. — 0%, лимф. — 39%, мон. — 1%, тромбоц. — 800тыс/мкл.

3. ОАМ: р - 1024, кислая, прозрачная, лейкоц. 1-2 в п/зр, эритроц.- нет, эпителий плоский 1+, слизь 2+, бактерии 2 +.

4. Б/х крови: АСТ — 30 ед/л, АЛТ — 31 ед/л, билирубин — 18 мкм/л, глюкоза — 5,0 ммоль/л, белок общ. 80 г/л,

5. Пикфлоуметрия: ПЭП = 34% от должного, прирост после беротека — 2%.

6. ФВД: 2014 г.: ЖЕЛ — 45% от долж., ОФВ1 — 36%, т.Тиффно — 55%,

ФВД: 2012 г.: ЖЕЛ — 46% от долж., ОФВ1 — 47%, т.Тиффно — 62%,

ФВД: 2010 г.: ЖЕЛ - 59% от долж., ОФВ1- 64%, т.Тиффно - 70%.

7. ЭКГ: ЭОС отклонена вправо, синусовая тахикардия, ЧСС=110/мин, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, Р — pulmonale, инверсия Т в V 1-2.

8. COPD Assessment Test (CAT) = 25 баллов, MMRC = 3.

Задача №2

Больной 42 года, поступил в инфекционную больницу 27 августа с жалобами на повышение температуры тела до 39,8°C, головную боль, слабость, боли в икроножных мышцах, сыпь. Заболел остро 3 дня назад, когда резко повысилась температура тела до 39,8°C, появилась головная боль, боли в икроножных мышцах. К врачу не обращался, не лечился. На 3-й день заболевания было носовое кровотечение, на коже груди, живота, рук заметил появление сыпи, отмечал снижение ди-

уреза, 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 инъекцированы. На коже конечностей и туловища отмечается петехиальная сыпь. Дыхание жесткое, сухие хрипы. Тоны сердца глухие, ЧСС 125 в минуту, АД 100/70 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, край печени на 3 см выступает из-под правой рёберной дуги, пальпируется нижний полюс селезёнки. Выраженная болезненность при пальпации поясничной области с обеих сторон. За последние сутки диурез 100 мл.

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

Общий анализ мочи: белок – 3 г/л, leu – 20 в п/з, 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 гемопоэза 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 лейкоидным реакциям могут быть отнесены:

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

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

- 1).лейкоцитоз
- 2).нейтрофилез
- 3).тромбоцитоз

- 4).лимфоцитоз
- 5).ускоренная СОЭ

3. Выберите, что относится к лейкемоидным реакциям из перечисленного:

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

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

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

5. Наиболее часто лейкемоидная 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 лейкемическая реакция:

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

7. Значение лейкемоидных 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 лейкемоидных 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 лейкемоидных 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 лейкомоидных 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 лейкомоидных 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. Учебник для студентов медицинских вузов. 2-е издание / под ред. академика РАМН Баранова А. А. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009 – 1008 с.

Дополнительная:

1. Гематология: руководство для врачей / под ред. Н.Н. Мамаева. – 2-е изд., доп. и испр. – Спб: СпецЛит, 2011. – 615 с.
2. Внутренние болезни [Электронный ресурс]: учебник для медвузов в 2-х т. / под ред. В.Ф. Моисеева, А.И. Мартынова, В.С. Мухина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. – (ЭБС «Консультант студента»).
3. Пропедевтика внутренних болезней: учебник для медицинских вузов, 2-е издание / под ред. Н.А. Мухина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013 – 847 с.
4. Материалы лекций.
5. Электронная база данных: Консультант студента // <http://www.studmedlib.ru/>
6. Электронная библиотека Кировской ГМА // <http://kgmalib.org.ru/>

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.
- Интерпретировать 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 по теме: ????

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. Гемопоз, иммунопоз 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., 16 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, Na 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 магнeзии 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 x 3 р/сутки)
- И-АПФ противопоказаны (ОПН, гиперкалиемия)

- Фуросемид по 40-80 мг утром натощак и/или парентерально – до увеличения диуреза и нормализации уровня азотемии. Антибактериальная терапия: препараты пенициллинового ряда или макролиды, цефалоспорины 3 поколения - 5-10 дней.

Антиагреганты: дипиридамол (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., 15 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.-2,1x10¹²/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 мелкоочечными, 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 мелкоочечных 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 1,810¹²/л; ретикулоциты 1 пром; лей-

коциты 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 мегакариоциты 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)脾эктомии;
- 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 1-1,5 мг/кг/сут;
- 2) криопреципитат 1-2 дозы внутривенно;
- 3) эритромаасса в дозе 7-10 мл/кг при уровне Hb менее 70 г/л;
- 4) 5 % раствор глюкозы в дозе 10 мл/кг внутривенно капельно;
- 5) витамин E 10 % раствор внутримышечно 5-7 мг/кг;
- 6) витамин B12 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 приема:

- 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. Учебник для студентов медицинских вузов. 2-е издание / под ред. академика РАМН Баранова А. А. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009 – 1008 с.

Дополнительная:

1. Гематология: руководство для врачей / под ред. Н.Н. Мамаева. – 2-е изд., доп. и испр. – Спб: СпецЛит, 2011. – 615 с.
2. Внутренние болезни [Электронный ресурс]: учебник для медвузов в 2-х т. / под ред. В.Ф. Моисеева, А.И. Мартынова, В.С. Мухина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. – (ЭБС «Консультант студента»).
3. Пропедевтика внутренних болезней: учебник для медицинских вузов, 2-е издание / под ред. Н.А. Мухина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013 – 847 с.
4. Материалы лекций.
5. Электронная база данных: Консультант студента // <http://www.studmedlib.ru/>
6. Электронная библиотека Кировской ГМА // <http://kgmalib.org.ru/>

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

Кафедра госпитальной терапии

Приложение Б к рабочей программе дисциплины

ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА
для проведения текущего контроля и промежуточной аттестации обучающихся
по дисциплине

«Детская гематология»

Специальность 31.05.02 Педиатрия
Направленность (профиль) ОПОП - Педиатрия

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

Код компетенции	Содержание компетенции	Результаты обучения			Разделы дисциплины, при освоении которых формируется компетенция	Номер семестра, в котором формируется компетенция
		<i>Знать</i>	<i>Уметь</i>	<i>Владеть</i>		
ОК-1	способностью к абстрактному мышлению, анализу, синтезу	32. Основные методы сбора и анализа информации; способы формализации цели и методы ее достижения.	У2. Анализировать, обобщать и воспринимать информацию; ставить цель и формулировать задачи по её достижению.	В2. Культурой мышления; навыками письменного аргументированного изложения собственной точки зрения.	Разделы 1- 6	11 семестр
		33. Принципы объединения симптомов в синдромы	У3. Анализировать симптомы патологических процессов и заболеваний, устанавливать логическую взаимосвязь	В3. Навыками составления схем патогенеза патологических схем и заболеваний		

			между этиологическим фактором и развитием патологического процесса, анализировать механизмы развития заболеваний и патологических процессов; обосновывать принципы терапии.			
ПК-2	способностью и готовностью к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за здоровыми детьми и детьми с хроническими заболеваниями	З1. Знать принципы диспансерного наблюдения различных возрастных и социальных групп населения, реабилитацию пациентов.	У1. Участвовать в организации и оказании лечебно-профилактической помощи и реабилитационной помощи детям и подросткам.	В1. Методами ведения медицинской учётно-отчётной документации в медицинских организациях педиатрического профиля	Разделы 1- 6	11 семестр
ПК-5	готовностью к сбору и анализу жалоб пациента, данных его анамнеза, результатов осмотра, лабораторных, инструментальных, патолого-анатомических и иных исследований в целях распознавания состояния или установления факта наличия или отсутствия заболевания	З3. Причины возникновения и патогенетические механизмы развития основных клинических симптомов, синдромов при заболеваниях внутренних органов; клиническую картину, особенности течения и диагностику	У3. Интерпретировать результаты обследования, поставить предварительный диагноз, наметить объем дополнительных исследований в соответствии с прогнозом болезни, для уточнения диагноза и получения достоверного результата,	В3. Алгоритмом постановки развернутого клинического диагноза; с учетом МКБ, алгоритмами возрастной диагностики для успешной лечебно-диагностической деятельности.	Разделы 1- 6	11 семестр

		наиболее распространённых заболеваний Классификацию заболеваний внутренних органов(по МКБ -10 и клиническую).	сформулировать клинический диагноз.			
ПК-6	способностью к определению у пациентов основных патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем - X пересмотр, принятой 43-ей Всемирной Ассамблеей здравоохранения, г. Женева, 1989 г.	33. Причины возникновения и патогенетические механизмы развития основных клинических симптомов, синдромов при заболеваниях внутренних органов. Современные методы клинической, лабораторной и инструментальной диагностики подростков и взрослого населения терапевтического профиля. Классификацию заболеваний внутренних органов(по МКБ -10 и клиническую).	У3. Назначать и оценивать (интерпретировать) результаты обследования, поставить предварительный диагноз, наметить объем дополнительных исследований, сформулировать клинический диагноз	В3. Методами общего клинического обследования больных для выявления основных патологических симптомов, синдромов заболеваний. Навыком составления плана диагностических мероприятий для уточнения диагноза и выявления неотложных состояний;навыком проведения дифференциального диагноза; интерпретацией результатов лабораторных, инструментальных и специфических методов диагностики	Разделы 1- 6	11 семестр

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

Показатели оценивания	Критерии и шкалы оценивания				Оценочное средство	
	Неудовлетворительно/ не зачтено	Удовлетворительно/зачтено	Хорошо/зачтено	Отлично/зачтено	Для текущего контроля	Для промежуточной аттестации
ОК-1 (2)						
Знать	32. Не знает основные методы сбора и анализа информации; способы формализации цели и методы ее достижения;	32. Не в полном объеме знает основные методы сбора и анализа информации; способы формализации цели и методы ее достижения;	32. Знает основные методы сбора и анализа информации; способы формализации цели и методы ее достижения;	32. Знает основные методы сбора и анализа информации; способы формализации цели и методы ее достижения;	Решение ситуационных задач, написание и защита реферата, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений)	Компьютерное тестирование, решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений)
Уметь	У2. Не умеет анализировать, обобщать и воспринимать информацию; ставить цель и формулировать задачи по её достижению;	У2. Частично освоено умение анализировать, обобщать и воспринимать информацию; ставить цель и формулировать задачи по её достижению;	У2. Правильно использует анализ, обобщение и восприятие информации; ставит цель и формулирует задачи по её достижению, допускает ошибки;	У2. Самостоятельно использует анализ, обобщение и восприятие информации; ставит цель и формулирует задачи по её достижению;	Решение ситуационных задач, написание и защита реферата, собеседование по контрольным вопросам, подготовка доклада оценка освоения практических навыков (умений)	Компьютерное тестирование, решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений)

					навыков (умений)	
Владеть	В2. Не владеет культурой мышления; навыками письменного аргументированного изложения собственной точки зрения;	В2. Не полностью владеет культурой мышления; навыками письменного аргументированного изложения собственной точки зрения;	В2. Способен использовать культуру мышления; навыки письменного аргументированного изложения собственной точки зрения;	В2. Владеет культурой мышления; навыками письменного аргументированного изложения собственной точки зрения;	Решение ситуационных задач, написание и защита реферата, собеседование по контрольным вопросам, подготовка доклада, оценка освоения практических навыков (умений)	Компьютерное тестирование, решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений)
ОК-1 (3)						
Знать	З3. Не знает принципы объединения симптомов в синдромы.	З3. Не в полном объеме знает принципы объединения симптомов в синдромы.	З3. Знает основные принципы объединения симптомов в синдромы.	З3. Знает основные принципы объединения симптомов в синдромы.	Решение ситуационных задач, написание и защита реферата, собеседование по контрольным вопросам, подготовка доклада, оценка освоения практических навыков (умений)	Компьютерное тестирование, решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений)
Уметь	У3. Не умеет анализировать симптомы патологических про-	У3. Частично освоило умение анализировать симптомы пато-	У3. Освоило умение анализировать симптомы патоло-	У3. Освоило умение анализировать симптомы	Решение ситуационных задач, напи-	Компьютерное тестирование, решение

	цессов и заболеваний, устанавливать логическую взаимосвязь между этиологическим фактором и развитием патологического процесса, анализировать механизмы развития заболеваний и патологических процессов; обосновывать принципы терапии	логических процессов и заболеваний, устанавливать логическую взаимосвязь между этиологическим фактором и развитием патологического процесса, анализировать механизмы развития заболеваний и патологических процессов; обосновывать принципы терапии	гических процессов и заболеваний, устанавливать логическую взаимосвязь между этиологическим фактором и развитием патологического процесса, анализировать механизмы развития заболеваний и патологических процессов; обосновывать принципы терапии	патологических процессов и заболеваний, устанавливать логическую взаимосвязь между этиологическим фактором и развитием патологического процесса, анализировать механизмы развития заболеваний и патологических процессов; обосновывать принципы терапии	сание и защита реферата, собеседование по контрольным вопросам, подготовка доклада оценка освоения практических навыков (умений)	ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений)
Владеть	В3. Не владеет навыками составления схем патогенеза патологических процессов и заболеваний	В3. Не полностью владеет навыками составления схем патогенеза патологических процессов и заболеваний.	В3. Владеет навыками составления схем патогенеза патологических процессов и заболеваний.	В3. Владеет навыками составления схем патогенеза патологических процессов и заболеваний.	Решение ситуационных задач, написание и защита реферата, собеседование по контрольным вопросам, подготовка доклада, оценка освоения практических навыков (умений)	Компьютерное тестирование, решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений)
ПК-2 (1)						
Знать	З1. Фрагментарные знания принципов диспансерного	З1. Общие, но не структурированные знания принципов диспансер-	З1. Сформированные, но содержащие отдельные про-	З1. Сформированные систематические знания	Компьютерное тестирование,	Компьютерное тестирование,

	наблюдения различных возрастно-половых и социальных групп населения, реабилитацию пациентов.	ного наблюдения различных возрастно-половых и социальных групп населения, реабилитацию пациентов.	белы знания принципов диспансерного наблюдения различных возрастно-половых и социальных групп населения, реабилитацию пациентов.	принципов диспансерного наблюдения различных возрастно-половых и социальных групп населения, реабилитацию пациентов	решение ситуационных задач, написание и защита реферата, собеседование по контрольным вопросам, подготовка доклада	решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений)
Уметь	У1. Частично освоенное умение участвовать в организации и оказании лечебно-профилактической помощи и реабилитационной помощи детям и подросткам.	У1. В целом успешное, но не систематически осуществляемое умение участвовать в организации и оказании лечебно-профилактической помощи и реабилитационной помощи детям и подросткам.	У1. В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы умение участвовать в организации и оказании лечебно-профилактической помощи и реабилитационной помощи детям и подросткам.	У1. Сформированное умение участвовать в организации и оказании лечебно-профилактической помощи и реабилитационной помощи детям и подросткам.	Компьютерное тестирование, решение ситуационных задач, написание и защита реферата, собеседование по контрольным вопросам, подготовка доклада	Компьютерное тестирование, решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений)
Владеть	В1. Фрагментарное применение навыков ведения медицинской учётно-отчётной документации в медицинских организациях педиатрического профиля.	В1. В целом успешное, но не систематическое применение навыков ведения медицинской учётно-отчётной документации в медицинских организациях педиатрического профиля.	В1. В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы применение навыков ведения медицинской учётно-отчётной документации в медицинских организациях педиатрического профиля.	В1. Успешное и систематическое применение навыков ведения медицинской учётно-отчётной документации в медицинских организациях педиатрического профиля.	Компьютерное тестирование, решение ситуационных задач, написание и защита реферата, собеседование по контрольным вопросам, подготовка доклада	Компьютерное тестирование, решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений)

					ным вопросам, подготовка доклада	навыков (умений)
ПК-5 (3)						
Знать	33. Фрагментарные знания причин возникновения и патогенетические механизмы развития основных клинических симптомов, синдромов при заболеваниях внутренних органов; клиническую картину, особенности течения и диагностику наиболее распространённых заболеваний Классификацию заболеваний внутренних органов (по МКБ -10 и клиническую).	33. Общие, но не структурированные знания причин возникновения и патогенетические механизмы развития основных клинических симптомов, синдромов при заболеваниях внутренних органов; клиническую картину, особенности течения и диагностику наиболее распространённых заболеваний Классификацию заболеваний внутренних органов (по МКБ -10 и клиническую).	33. Сформированные, но содержащие отдельные пробелы знания причин возникновения и патогенетические механизмы развития основных клинических симптомов, синдромов при заболеваниях внутренних органов; клиническую картину, особенности течения и диагностику наиболее распространённых заболеваний Классификацию заболеваний внутренних органов (по МКБ -10 и клиническую).	33. Сформированные систематические знания причин возникновения и патогенетические механизмы развития основных клинических симптомов, синдромов при заболеваниях внутренних органов; клиническую картину, особенности течения и диагностику наиболее распространённых заболеваний Классификацию заболеваний внутренних органов (по МКБ -10 и клиническую).	Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, подготовка доклада оценка освоения практических навыков (умений)	Компьютерное тестирование, решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений)
Уметь	У3. Частично освоенное умение интерпретировать результаты обследования, поставить предварительный диагноз, наметить объем дополнительных исследований в соответствии с прогнозом бо-	У3. В целом успешное, но не систематически осуществляемое умение интерпретировать результаты обследования, поставить предварительный диагноз, наметить объем дополнительных исследований в соответ-	У3. В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы умение интерпретировать результаты обследования, поставить предварительный диагноз, наметить объ-	У3. Сформированное умение интерпретировать результаты обследования, поставить предварительный диагноз, наметить объем дополнительных	Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, подготовка доклада оценка	Компьютерное тестирование, решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка

	лезни, для уточнения диагноза и получения достоверного результата, сформулировать клинический диагноз.	ствии с прогнозом болезни, для уточнения диагноза и получения достоверного результата, сформулировать клинический диагноз.	ем дополнительных исследований в соответствии с прогнозом болезни, для уточнения диагноза и получения достоверного результата, сформулировать клинический диагноз.	исследований в соответствии с прогнозом болезни, для уточнения диагноза и получения достоверного результата, сформулировать клинический диагноз.	освоения практических навыков (умений)	освоения практических навыков (умений)
Владеть	В3. Фрагментарное применение навыков алгоритма постановки развернутого клинического диагноза; с учетом МКБ, алгоритмов возрастной диагностики для успешной лечебно-диагностической деятельности.	В3. В целом успешное, но не систематическое применение навыков алгоритма постановки развернутого клинического диагноза; с учетом МКБ, алгоритмов возрастной диагностики для успешной лечебно-диагностической деятельности.	В3. В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы применение навыков алгоритма постановки развернутого клинического диагноза; с учетом МКБ, алгоритмов возрастной диагностики для успешной лечебно-диагностической деятельности.	В3. Успешное и систематическое применение навыков алгоритма постановки развернутого клинического диагноза; с учетом МКБ, алгоритмов возрастной диагностики для успешной лечебно-диагностической деятельности.	Решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, подготовка доклада оценка освоения практических навыков (умений)	Компьютерное тестирование, решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений)
ПК-6 (3)						
Знать	З3. Фрагментарные знания причин возникновения и патогенетических механизмов развития основных клинических симптомов, синдромов при заболеваниях внутренних органов. Современные методы клинической, лабораторной и инструментальной	З3. Общие, но не структурированные знания причин возникновения и патогенетических механизмов развития основных клинических симптомов, синдромов при заболеваниях внутренних органов. Современные методы клинической, лабораторной и инструментальной диагно-	З3. Сформированные, но содержащие отдельные пробелы знания причин возникновения и патогенетических механизмов развития основных клинических симптомов, синдромов при заболеваниях внутренних органов. Со-	З3. Сформированные систематические знания причин возникновения и патогенетических механизмов развития основных клинических симптомов, синдромов при заболеваниях внутренних органов. Со-	Решение ситуационных задач, написание и защита реферата, собеседование по контрольным вопросам, подготовка доклада	Компьютерное тестирование, решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков

	ной диагностики подростков и взрослого населения терапевтического профиля. Классификацию заболеваний внутренних органов (по МКБ -10 и клиническую).	стики подростков и взрослого населения терапевтического профиля. Классификацию заболеваний внутренних органов (по МКБ -10 и клиническую).	временные методы клинической, лабораторной и инструментальной диагностики подростков и взрослого населения терапевтического профиля. Классификацию заболеваний внутренних органов (по МКБ -10 и клиническую).	временные методы клинической, лабораторной и инструментальной диагностики подростков и взрослого населения терапевтического профиля. Классификацию заболеваний внутренних органов (по МКБ -10 и клиническую).	оценка освоения практических навыков (умений)	(умений)
Уметь	У3. Частично освоенное умение назначать и оценивать (интерпретировать) результаты обследования, поставить предварительный диагноз, наметить объем дополнительных исследований, сформулировать клинический диагноз.	У3. В целом успешное, но не систематически осуществляемое умение назначать и оценивать (интерпретировать) результаты обследования, поставить предварительный диагноз, наметить объем дополнительных исследований, сформулировать клинический диагноз.	У3. В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы умение назначать и оценивать (интерпретировать) результаты обследования, поставить предварительный диагноз, наметить объем дополнительных исследований, сформулировать клинический диагноз.	У3. Сформированное умение назначать и оценивать (интерпретировать) результаты обследования, поставить предварительный диагноз, наметить объем дополнительных исследований, сформулировать клинический диагноз.	Решение ситуационных задач, написание и защита реферата, собеседование по контрольным вопросам, подготовка доклада оценка освоения практических навыков (умений)	Компьютерное тестирование, решение ситуационных задач, собеседование по контрольным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений)
Владеть	В3. Фрагментарное применение навыков методов общего клинического обследования больных для выявления основных патологических симп-	В3. В целом успешное, но не систематическое применение навыков методов общего клинического обследования больных для выявления основных патоло-	В3. В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы применение навыков методов общего клинического обследования	В3. Успешное и систематическое применение навыков методов общего клинического обследования больных для	Решение ситуационных задач, написание и защита реферата, собеседование по	Компьютерное тестирование, решение ситуационных задач, собеседование по кон-троль-

	<p>томов, синдромов заболеваний.</p> <p>Навыком составления плана диагностических мероприятий для уточнения диагноза и выявления неотложных состояний; навыком проведения дифференциального диагноза; интерпретацией результатов лабораторных, инструментальных и специфических методов диагностики.</p>	<p>гических синдромов, синдромов заболеваний.</p> <p>Навыком составления плана диагностических мероприятий для уточнения диагноза и выявления неотложных состояний; навыком проведения дифференциального диагноза; интерпретацией результатов лабораторных, инструментальных и специфических методов диагностики.</p>	<p>больных для выявления основных патологических симптомов, синдромов заболеваний.</p> <p>Навыком составления плана диагностических мероприятий для уточнения диагноза и выявления неотложных состояний; навыком проведения дифференциального диагноза; интерпретацией результатов лабораторных, инструментальных и специфических методов диагностики.</p>	<p>выявления основных патологических симптомов, синдромов заболеваний.</p> <p>Навыком составления плана диагностических мероприятий для уточнения диагноза и выявления неотложных состояний; навыком проведения дифференциального диагноза; интерпретацией результатов лабораторных, инструментальных и специфических методов диагностики.</p>	<p>контрольным вопросам, подготовка доклада оценка освоения практических навыков (умений)</p> <p>практических навыков (умений)</p>	<p>ным вопросам, оценка освоения практических навыков (умений)</p>
--	--	---	--	--	--	--

3. Типовые контрольные задания и иные материалы

3.1. Примерные вопросы к зачету (устному опросу, собеседованию), критерии оценки (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

1. Дайте определение гематологии как науке. Этапы развития гематологии. Основные задачи детской гематологии.
2. Гемопоз, иммунопоз и особенности их регуляции у детей.
3. Основные синдромы в детской гематологии, лабораторная и инструментальная диагностика при заболеваниях системы крови.
4. Понятие о доказательной медицине, о клинических исследованиях. Основные положения доказательной медицины.
5. Дифференциальная диагностика острых и хронических лейкозов у детей
6. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при острых лейкозах у детей
7. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток при хронических лейкозах.
8. Неходжкинские лимфомы: определение, классификация, этиология, факторы прогноза, стратификация риска. Клинические признаки, особенности течения. Осложнения, неотложные мероприятия. Алгоритм диагностики. Принципы современной терапии больных детей.
9. Дифференциальная диагностика неходжкинских лимфом у детей

10. Лимфома Ходжкина: определение, классификация, факторы прогноза, стратификация риска. Клинические признаки, особенности течения. Осложнения, неотложные мероприятия. Дифференциальная диагностика. Современная терапия.
11. Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз и его нарушения. Классификация врожденных и приобретенных геморрагических гемостазиопатий. Особенности оценки гемостаза. Дифференциальная диагностика.
12. Иммунные тромбоцитопении и тромбоцитопатии: определение, классификация, факторы прогноза. Клинико-лабораторные признаки. Диагностика. Осложнения, неотложные мероприятия.
13. Коагуляционный гемостаз и его нарушения. Наследственные и приобретенные коагулопатии. Классификация. Клинико-лабораторные признаки. Алгоритм диагностики. Современная терапия.
14. Комплексные нарушения гемостаза – тромбгеморрагические гемостазиопатии: определение, классификация, факторы прогноза. Диагностика. Особенности оценки гемостаза. Клинические признаки. Осложнения, неотложные мероприятия. Дифференциальная диагностика. Современная терапия.
15. Иммунные агранулоцитозы: определение, классификация, этиопатогенез, клинические признаки, особенности течения. Осложнения, неотложные мероприятия. Алгоритм диагностического поиска. Современная терапия.
16. Миелотоксические агранулоцитозы: определение, классификация, этиопатогенез, клинические признаки, особенности течения. Осложнения, неотложные мероприятия. Алгоритм диагностического поиска. Современная терапия.
17. Особенности антимикробной терапии инфекционных осложнений у гематологических больных.
18. Реактивные изменения миелопоэза: определение, классификация, этиопатогенез, клинические признаки, особенности течения. Диагностика. Принципы современной терапии.
19. Реактивные изменения лимфопоэза: определение, классификация, этиопатогенез, клинические признаки, особенности течения. Диагностика. Принципы современной терапии.
20. Дифференциальная диагностика анемического синдрома.
21. Дифференциальная диагностика синдрома лимфаденопатии.
22. Дифференциальная диагностика синдрома спленомегалии.
23. Неотложные состояния в гематологии: определение, классификация, лабораторная и инструментальная диагностика.
24. Синдром лизиса опухоли: определение, классификация, этиопатогенез, клинические признаки, особенности течения. Диагностика. Принципы современной терапии.
25. Миеломная нефропатия. Острая почечная недостаточность: определение, классификация, этиопатогенез, клинические признаки, особенности течения. Диагностика. Принципы современной терапии.
26. Парепротейнемическая кома: определение, классификация, этиопатогенез, клинические признаки, особенности течения. Диагностика. Принципы современной терапии.
27. Анемическая кома у детей: определение, классификация, этиопатогенез, клинические признаки, особенности течения. Диагностика. Принципы современной терапии.
28. Синдром сдавления верхней полой вены: определение, классификация, этиопатогенез, клинические признаки, особенности течения. Диагностика. Принципы современной терапии.
29. Метаболические нарушения на фоне полихимиотерапии у детей: определение, классификация, этиопатогенез, клинические признаки, особенности течения. Диагностика. Принципы современной терапии детей.
30. 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.

Критерии оценки:

Оценка «зачтено» выставляется обучающемуся если он обнаруживает всестороннее, систематическое и глубокое знание учебно-программного материала, усвоил основную и знаком с дополнительной литературой, рекомендованной программой; усвоил взаимосвязь основных понятий дисциплины в их значении для приобретаемой профессии, проявил творческие способности в

понимании, изложении и использовании учебно-программного материала; владеет необходимыми умениями и навыками при выполнении ситуационных заданий, безошибочно ответил на основной и дополнительные вопросы на зачете.

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

3.2. Примерные тестовые задания, критерии оценки

1 уровень

1. Укажите центральные органы гемопоэза:

- а) селезенка;
 - б) печень;
 - в) лимфатические узлы;
 - г) костный мозг;
 - д) кожа;
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

2. Центральные органы лимфопоэза:

- а) тимус;
 - б) лимфатические узлы;
 - в) селезенка;
 - г) костный мозг;
 - д) пейеровы бляшки желудочно-кишечного тракта;
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

3. Родоначальные полипотентные стволовые гемопоэтические клетки можно исследовать методом:

- а) микроскопия мазка костного мозга;
 - б) микроскопия лейкоконцентрата;
 - в) иммунофенотипирование;
 - г) культивирования в агаре
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

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

- а) медиастинальные;
 - б) абдоминальные;
 - в) периферические;
 - г) забрюшинные;
 - д) лимфоидные образования желудочно-кишечного тракта
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

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

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

(ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

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.

(ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

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

(ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

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

(ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

9. К лейкоидным реакциям могут быть отнесены:

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

(ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

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

(ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

11. 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 $1 \cdot 10^9/\text{л}$
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

12. 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
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

13. Каковы нормальные значения времени кровотечения по Дьюку?

- а) 10-12 минут;
 - б) 12-14 минут;
 - в) 6-10 минут;
 - г) 3-4 минуты
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

14. 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.
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

15. 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.
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

16. Лейкемодная 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)

17. С увеличения каких групп лимфоузлов чаще начинается лимфогранулематоз?

- а) шейных;
- б) надключичных;
- в) подмышечных;

- г) лимфоузлов средостения;
 - д) забрюшинных;
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

18. При индукции ремиссии острого лейкоза используют:

- а) глюкокортикоидов;
 - б) полихимиотерапии;
 - в) лучевой терапии;
 - г) глюкокортикоидов+полихимиотерапии;
 - д) глюкокортикоидов+полихимиотерапии+лучевой терапии
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

19. Выделите заболевание, для которого не характерен синдром лимфоаденопатии:

- а) лимфогранулематоза;
 - б) хронического миелолейкоза;
 - в) хронического лимфолейкоза;
 - г) острого лимфобластного лейкоза;
 - д) неходжкинской лимфомы
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

20. 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 антинуклеарных антител в сыворотке крови.
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

Эталон ответов:

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
г)	а),г)	в),г)	в)	а),б),в)	а)б),в),д)	а),б),в),г)	а),в), г)	а),б)	а),б),в),д)

11	12	13	14	15	16	17	18	19	20
д)	а),б)	г)	б),г)	а),б),в),г)	в)	а)	г)	б)	а),б)

2 уровень:

1. Каждому варианту анемий подберите правильную характеристику анемического синдрома:

- | | |
|---------------------------------------|---|
| 1. железодефицитная анемия | а. норморегенераторная, гипохромная, микроцитарная |
| 2. В ₁₂ -дефицитная анемия | б. гипорегенераторная, гиперхромная, макроцитарная |
| 3. гемолитические анемии | в. гиперрегенераторная, нормохромная, нормоцитарная |

4. апластическая анемия ная
г. арегенераторная, нормохромная, нормоцитарная
(ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

2. 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)
(ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

3. 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
(ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

4. 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
(ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

5. 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
(ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

Эталон ответов:

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

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: су-

став увеличен в объеме, горячий на ощупь, гиперемия кожи, резкая болезненность при движении, объем движения значительно ограничен. ОАК: Hb – 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
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

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
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

3. К какой группе заболеваний относится данная патология?

- а) геморрагический диатез;
 - б) гемобластоз;
 - в) анемия
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

4. Неотложные лечебные мероприятия в данной ситуации:

- а) иммобилизация правой ноги;
 - б) пункция сустава (откачивание крови, введение гидрокартизона);
 - в) физиопроцедуры (УВЧ);
 - г) лучевая терапия
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

5. Какой препарат оптимален для лечения данного заболевания?

- а) иммуноглобулин G для внутривенного введения;
 - б) анальгин;
 - в) аспирин;
 - г) рекомбинантный фактор VIII
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

Задача №2.

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

1. Какой наиболее вероятный диагноз?

- а) острый лейкоз;
 - б) хронический лейкоз;
 - в) гемофилия;
 - г) В-12 дефицитная анемия;
 - д) болезнь Рандю-Ослер-Вебера
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

2. Назовите к какой группе заболеваний относится данная патология?

- а) гемобластозы;
 - б) анемии;
 - в) коагулопатии;
 - г) вазопатии
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

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

- а) длительность кровотечения;
 - б) коагулограмма;
 - в) трепанобиопсия подвздошной кости;
 - г) УЗИ брюшной полости
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

4. Какой вид анемии имеется у данного больного?

- а) железodefицитная;
 - б) метапластическая;
 - в) В-12 дефицитная;
 - г) фолиеводефицитная
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

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

- а) осложнение;
 - б) основное заболевание
- (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

Задача №3

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

1. Какой наиболее вероятный диагноз у данной больной?

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

(ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

2. Назовите нормальные цифры тромбоцитов для женщин?

- а) $50-320 \cdot 10^9$ г/л;
- б) $100-300 \cdot 10^9$ г/л;
- в) $180-320 \cdot 10^9$ г/л;
- г) $100-450 \cdot 10^9$ г/л;
- д) $150-400 \cdot 10^9$ г/л

(ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

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

- а) язвенный стоматит;
- б) мукозит;
- в) отек;
- г) геморрагии

(ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

4. Чем можно объяснить данное количество тромбоцитов у больной?

- а) снижение выработки;
- б) гиперсеквестрация селезенки;
- в) метапластическая тромбоцитопения;
- г) выработка аутоантител к гликопротеинам Пв / Ша мембран тромбоцитов

(ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

5. Какие методы исследования необходимы для подтверждения диагноза?

- а) время длительности кровотечения;
- б) миелограмма;
- в) уровень плазмина;
- г) ретракция кровяного сгустка;
- д) количество тромбоцитов

(ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

Эталон ответов:

Задача 1: 1-в); 2-а),в); 3-а); 4-а); 5-г)

Задача 2: 1-д); 2-г); 3-а),б); 4-а); 5-а)

Задача 3: 1-а); 2-г); 3- г); 4-г); 5-а),б),г),д)

Критерии оценки (примеры):

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

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

3.3. Примерные ситуационные задачи, критерии оценки (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

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 паль-

пируются.

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

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

Кариотип: транслокация – t(15;17).

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

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

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.
7. (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

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 поколачива- ния отрицательный. Стул и диурез в норме.

Общий анализ крови: гемоглобин 126 г/л; эритроциты $4,2 \times 10^{12}$ /л; ЦП 0,86; лейкоциты 14×10^9 /л; тромбоциты 240×10^9 /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.
7. (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

ЗАДАЧА 3.

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.
7. (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

ЗАДАЧА 4.

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 реберной 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 20×10^9 ; 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.
7. (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

ЗАДАЧА 5.

Больной 10 лет, жалуется на резкую слабость, отсутствие аппетита, снижение физической активности. Считает себя больным в течение месяца.

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

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

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

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.
7. (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

Критерии оценки:

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

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

3.4. Примерный перечень практических навыков, критерии оценки (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

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

5. Оценка результатов лабораторных исследований:

- общего анализа крови;
- миелограммы;
- трепанобиоптата подвздошной кости;
- люмбальной жидкости;
- плевральной жидкости;
- бронхоскопии, бронхографии;
- общего анализа мочи; анализов мочи по Нечипоренко, Амбурже, Зимницкому; посева мочи; копрограммы, кала на дисбактериоз;
- биохимических анализов крови при гематологических заболеваниях: общий белок, белковые фракции, липидный спектр (общий холестерин, триглицериды крови, холестерин липопротеидов высокой плотности, холестерин липопротеидов низкой плотности), глюкоза крови, общий билирубин, фракции билирубина, проба Вельтмана, сулемовая проба, тимоловая проба, АЛТ, АСТ, ЩФ, ГГТП, антитела к глиатину, онкомаркеры; С - реактивный белок, мочевины, остаточный азот, расчет скорости клубочковой фильтрации по уровню креатинина крови и с использованием стандартных калькуляторов (по формулам MDRD, СКД-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 гемотранфузионных 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 истории болезни и амбулаторной карты пациента с заболеванием крови.

Критерии оценки:

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

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

3.5. Примерные задания для написания (и защиты) рефератов, критерии оценки (ОК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6)

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
14. Миелотоксические агранулоцитозы: классификация, этиопатогенез, клиничко – лабораторная диагностика, принципы терапии
15. Обзор современных методов диагностики в гемостазиологии
16. Дифференциальная диагностика геморрагических гемостазиопатий
17. Дифференциальная диагностика микроангиопатий
18. Неотложные состояния в гематологии: классификация, этиопатогенез, клинические проявления, экстренные диагностические и лечебные мероприятия
19. Диагностика и современная терапия ДВС синдрома

20. Современные аспекты антибактериальной терапии у иммунокомпроментированных больных
21. Гематологические маски в клинике внутренних болезней
22. Перспективы использования пробиотиков для профилактики антибиотик – ассоциированной диареи
23. Пути оптимизации лечения депрессий кроветворения у детей
24. Обзор современных радиологических методов исследования при злокачественных лимфомах у детей
25. Современные принципы эмпирической и персонифицированной терапии инфекции у детей с нейтропениями
26. Сопроводительное лечение высокодозной химиотерапии злокачественных лимфом у детей
27. Молекулярно – генетические методы исследования при опухолевых и аутоиммунных заболеваниях системы крови
28. Иммунный и миелотоксический агранулоцитозы: этиопатогенез, современные принципы диагностики и лечения
29. Гематофагоцитарный синдром у детей: этиопатогенез, диагностика, лечение
30. Микроангиопатические заболевания в детском возрасте

Критерии оценки:

- **Оценка «отлично»** выставляется студенту, если в работе полностью раскрыто теоретическое содержание темы, дан анализ действующей практики, содержится творческий подход к решению вопросов, сделаны обоснованные выводы и предложения, на все вопросы при защите студент дал аргументированные ответы.

- **Оценка «хорошо»** выставляется студенту, если в работе содержание изложено на достаточном теоретическом уровне, большинство выводов правильно сформулированы и даны обоснованные предложения, на большую часть вопросов студент дал правильные ответы.

- **Оценка «удовлетворительно»** выставляется студенту, если в работе теоретические вопросы в основном раскрыты, выводы в основном правильные. Предложения представляют интерес, но недостаточно убедительно аргументированы, не на все вопросы студент дал правильные ответы.

- **Оценка «неудовлетворительно»** выставляется студенту, если в работе в основном раскрывается поставленная тема, есть ошибки в формулировании методологического аппарата и выводах, при защите студент не дал правильных ответов на большинство заданных вопросов, т.е. обнаружил серьезные пробелы в профессиональных знаниях, есть замечания по оформлению текста курсовой работы.

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

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

Субъекты, на которых направлена процедура:

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

Период проведения процедуры:

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

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

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

Требования к кадровому обеспечению проведения процедуры:

Процедуру проводит преподаватель, ведущий дисциплину (модуль).

Требования к банку оценочных средств:

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

Тесты включают в себя задания 3-х уровней:

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

Соотношение заданий разных уровней и присуждаемые баллы

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

Описание проведения процедуры:

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

Тестирование на бумажном носителе:

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

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

Тестирование на компьютерах:

Для проведения тестирования используется программа INDIGO. Обучающемуся предлагается выполнить 100 тестовых заданий разного уровня сложности на зачете. Время, отводимое на тестирование, составляет не более одного академического часа на зачете.

Результаты процедуры:

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

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

4.2. Методика проведения приема практических навыков

Цель этапа промежуточной аттестации по дисциплине (модулю), 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 Положением о текущем контроле успеваемости и промежуточной аттестации обучающихся, введенным в действие приказом от 08.02.2018 № 61-ОД.

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) 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 занятий семинарского типа.

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

Результаты процедуры:

Результаты проверки уровня освоения практических умений и навыков имеют качественную оценку «зачтено» – «не зачтено». Оценки «зачтено» по результатам проверки уровня освоения практических умений и навыков являются основанием для допуска обучающихся к собеседованию. При получении оценки «не зачтено» за освоение практических умений и навыков обучаю-

щийся 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.

4.3. Методика проведения устного собеседования

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

Локальные нормативные акты, регламентирующие проведение процедуры:

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

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) в соответствии с расписанием учебных занятий (если промежуточная аттестация проводится в форме зачета). Деканатом факультета может быть составлен индивидуальный график прохождения промежуточной аттестации для обучающегося при наличии определенных обстоятельств.

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 и зачётные ведомости и представляются в деканат факультета, за которым закреплена образовательная программа.

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

4.4. Методика проведения защиты рефератов

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

Локальные нормативные акты, регламентирующие проведение процедуры:

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

Субъекты, на которые направлена процедура:

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

Период проведения процедуры:

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

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

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

Требования к кадровому обеспечению проведения процедуры:

Процедуру проводит преподаватель, ведущий дисциплину (модуль).

Требования к банку оценочных средств:

До начала проведения процедуры преподавателем подготавливается необходимый банк оценочных материалов для оценки знаний, умений, навыков. Банк оценочных материалов включает в себя примерные темы рефератов. Обучающийся выбирает самостоятельно тему реферата.

Описание проведения процедуры:

Законченную работу студент сдает на кафедру в бумажном виде.

Основанием для допуска к защите реферата является:

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

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

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

Порядок защиты реферата:

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

Студент в своем докладе должен раскрыть следующие вопросы:

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

- состояние и особенности исследуемой проблемы.

2) Ответы студента на вопросы аудитории.

3) Заключение преподавателя с оценкой работы по балльной системе.

Результаты процедуры:

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