

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ  
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ  
«САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**УТВЕРЖДЕНО**

Ученым советом ФГБОУ ВО СПбГПМУ  
Минздрава России  
«\_23\_» мая 2022 г. Протокол №-11

Председатель ученого совета,  
ректор ФГБОУ ВО СПбГПМУ  
Минздрава России

\_\_\_\_\_ Д.О. Иванов

**ПРОГРАММА ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ  
для обучающихся по основным образовательным программам высшего образования  
(программам ординатуры) по специальности  
31.08.29 «ГЕМАТОЛОГИЯ»  
(уровень подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре)  
Нормативный срок обучения – 2 года**

Форма обучения  
**очная**

Санкт-Петербург  
2022 г

Программа государственной итоговой аттестации разработана в соответствии с:

▪ Федеральным законом от 29 декабря 2012 года № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации» (с изменениями на 02.07.2021 г., редакция, действующая с 01.09.2021 г);

▪ Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования – подготовка кадров высшей квалификации по программам ординатуры по специальности 31.08.29 Гематология от 30.06.2021 № 560

▪ Порядком организации и осуществления образовательной деятельности по образовательным программам высшего образования – программам ординатуры, утвержденный приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 19 ноября 2013 г. № 1258 (с изменениями на 17.08.2020 г);

▪ Порядком проведения государственной итоговой аттестации по образовательным программам высшего образования – программам подготовки научно-педагогических кадров в аспирантуре (адъюнктуре), программам ординатуры, программам ассистентуры-стажировки, утвержденный приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 18 марта 2016 г. № 227 (с изменениями на 27.03.2020г.);

▪ Порядком организации и проведения практической подготовки обучающихся по профессиональным образовательным программам медицинского образования, фармацевтического образования от 3 сентября 2013 года № 620н.

*Разработчики программы:*

д.м.н. профессор		Пшеничная К.И.
_____ (должность, ученое звание, степень)	_____ (подпись)	_____ (расшифровка)
ассистент		Бусарина О.Н.
_____ (должность, ученое звание, степень)	_____ (подпись)	_____ (расшифровка)

*Рабочая программа рассмотрена и одобрена на заседании кафедры  
Детских болезней имени профессора И.М.Воронцова ФО и ДПО*

название кафедры

« \_\_\_\_\_ » \_\_\_\_\_ 202\_ г., протокол заседания № \_\_\_\_\_

Заведующий кафедрой

*Детских болезней имени профессора И.М.Воронцова  
ФО и ДПО*

название кафедры

Д.м.н., профессор		Новик Г.А.
_____ (должность, ученое звание, степень)	_____ (подпись)	_____ (расшифровка)

## **1. Общие положения**

Государственная итоговая аттестация (далее – ГИА) по основной образовательной программе высшего образования – программе ординатуры по специальности 31.08.29 «Гематология» проводится в целях определения соответствия результатов освоения обучающимися программы ординатуры по специальности 31.08.29 «Гематология» (далее – Программа) требованиям федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.29 «Гематология» (далее – ФГОС ВО).

ГИА относится к Блоку 3 ФГОС ВО и включает в себя подготовку и сдачу государственного экзамена.

К ГИА допускаются обучающиеся, не имеющие академической задолженности и в полном объеме выполнившие учебный план или индивидуальный учебный план по Программе.

ГИА обучающихся, освоивших Программу, осуществляет государственная экзаменационная комиссия.

При успешном прохождении ГИА обучающемуся выдается документ о высшем образовании и о квалификации образца, установленного Министерством здравоохранения Российской Федерации (приказ Минздрава России от 6 сентября 2013 г. № 634н):

- диплом об окончании ординатуры.

Обучающиеся, не прошедшие ГИА в связи с неявкой на государственное аттестационное испытание по уважительной причине (временная нетрудоспособность, исполнение общественных или государственных обязанностей, вызов в суд, транспортные проблемы (отмена рейса, отсутствие билетов, погодные условия), вправе пройти ее в течение 6 месяцев после завершения ГИА. Обучающийся должен представить в организацию документ, подтверждающий причину его отсутствия.

Обучающиеся, не прошедшие государственное аттестационное испытание в связи с неявкой на государственное аттестационное испытание по неуважительной причине или в связи с получением оценки «неудовлетворительно», отчисляются из Университета с выдачей справки об обучении как не выполнившие обязанностей по добросовестному освоению образовательной программы и выполнению учебного плана.

Лицо, не прошедшее ГИА, может повторно пройти ГИА не ранее чем через год и не позднее чем через пять лет после срока проведения ГИА, которая не пройдена обучающимся.

## **2. Общие правила подачи и рассмотрения апелляций**

По результатам государственных аттестационных испытаний обучающийся имеет право на апелляцию.

Обучающийся имеет право подать в апелляционную комиссию в письменном виде апелляцию о нарушении, по его мнению, установленной процедуры проведения государственного аттестационного испытания и (или) несогласия с результатами государственного экзамена.

Апелляция подается лично обучающимся в апелляционную комиссию не позднее следующего рабочего дня после объявления результатов государственного аттестационного испытания.

Апелляция рассматривается не позднее 2 рабочих дней со дня подачи апелляции на заседании апелляционной комиссии, на которое приглашаются председатель государственной экзаменационной комиссии и обучающийся, подавший апелляцию.

Решение апелляционной комиссии доводится до сведения обучающегося, подавшего апелляцию, в течение 3 рабочих дней со дня заседания апелляционной комиссии. Факт

ознакомления обучающегося, подавшего апелляцию, с решением апелляционной комиссии удостоверяется подписью обучающегося.

### 3. Результаты обучения, оцениваемые на государственной итоговой аттестации

Государственная итоговая аттестация направлена на оценку сформированности следующих универсальных (УК), общепрофессиональных (ОПК) и профессиональных (ПК) компетенций.

#### *Универсальные компетенции (УК)*

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

#### *Общепрофессиональные компетенции (ОПК)*

Наименование категории (группы) общепрофессиональных компетенций	Код и наименование общепрофессиональной компетенции выпускника
Деятельность в сфере информационных технологий	ОПК-1 Способен использовать информационно-коммуникационные технологии в профессиональной деятельности и соблюдать правила информационной безопасности
Организационно-управленческая деятельность	ОПК-2 Способен применять основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан и оценке качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей
Педагогическая деятельность	ОПК-3 Способен осуществлять педагогическую деятельность
	ОПК-4 Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов

Медицинская деятельность	ОПК-5 Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность
	ОПК-6 Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по медицинской реабилитации при заболеваниях и (или) состояниях, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации пациентов
	ОПК-7 Способен оказывать паллиативную помощь
	ОПК-8 Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения
	ОПК-9 Способен проводить анализ медико-статической информации, вести медицинскую документацию и организовывать деятельность находящегося в распоряжении медицинского персонала
ОПК-10 Способен участвовать в оказании неотложной медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства	

**Профессиональные компетенции (ПК)**

<b>Наименование категории (группы) общепрофессиональных компетенций</b>	<b>Код и наименование общепрофессиональной компетенции выпускника</b>
Профилактическая деятельность	ПК-1 готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний системы крови, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания
	ПК-2 готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за здоровыми и хроническими больными
	ПК-3 готовность к проведению противозидемических мероприятий, организации защиты населения в очагах особо опасных инфекций, при ухудшении радиационной обстановки, стихийных бедствиях и иных чрезвычайных ситуациях
	ПК-4 готовность к применению социально-гигиенических методик сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей, подростков и взрослого населения.
Диагностическая деятельность	ПК-5 готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов

	заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ)
Лечебная деятельность	ПК-6 готовность к ведению и лечению пациентов с заболеваниями системы крови ПК-7 готовность к оказанию медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации
Реабилитационная деятельность	ПК-8 готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации
Психолого-педагогическая деятельность	ПК-9 готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих
Организационно-управленческая деятельность	ПК-10 готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих ПК-11 готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих ПК-12 готовность к организации медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе медицинской эвакуации

#### 4. Порядок проведения государственной итоговой аттестации

На ГИА отводится 108 часов (3 зе).

К государственной итоговой аттестации допускается обучающийся, не имеющий академической задолженности и в полном объеме выполнивший учебный план или индивидуальный учебный план по Программе. Перед государственным экзаменом проводится консультирование обучающихся по вопросам, включенным в программу государственного экзамена.

ГИА проводится в форме государственного экзамена.

Государственная итоговая аттестация состоит из двух аттестационных испытаний, перерыв между которыми составляет не менее 7 календарных дней. На первом этапе проводится тестирование и оценка практических навыков. Ко второму аттестационному испытанию – государственному экзамену по специальности – допускаются ординаторы, успешно прошедшие первый этап. Государственный экзамен проводится в устной форме по билетам.

Государственный экзамен проводится по одной дисциплине образовательной программы – основной дисциплине специальности ординатуры, которая имеет определяющее значение для профессиональной деятельности выпускников.

Результаты государственного экзамена определяются оценками «отлично», «хорошо», «удовлетворительно», «неудовлетворительно».

Критерии оценок результатов государственного экзамена:

- знание теоретического материала по предметной области;
- глубина изучения дополнительной литературы;
- глубина и полнота ответов на вопросы.

Ответ оценивается на «отлично», если выпускник, освоивший программу ординатуры:

- дает полные, исчерпывающие и аргументированные ответы на все основные и дополнительные экзаменационные вопросы;

- ответы на вопросы отличаются логической последовательностью, четкостью в выражении мыслей и обоснованностью выводов;

- демонстрирует знание источников (нормативно-правовых актов, литературы, понятийного аппарата) и умение ими пользоваться при ответе.

Ответ оценивается на «хорошо», если выпускник, освоивший программу ординатуры:

- дает полные, исчерпывающие и аргументированные ответы на все основные и дополнительные экзаменационные вопросы;

- ответы на вопросы отличаются логичностью, четкостью, знанием понятийного аппарата и литературы по теме вопроса при незначительных упущениях при ответах.

- имеются незначительные упущения в ответах.

Ответ оценивается на «удовлетворительно», если выпускник, освоивший программу ординатуры:

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

Ответ оценивается «неудовлетворительно», если выпускник, освоивший программу ординатуры:

- демонстрирует незнание и непонимание существа поставленных вопросов.

Оценки «отлично», «хорошо», «удовлетворительно» означают успешное прохождение государственной итоговой аттестации.

Результаты государственного аттестационного испытания объявляются в день его проведения.

## **5. Порядок подведения итогов государственной итоговой аттестации**

На каждого обучающегося заполняется протокол заседания ГЭК по приему ГИА, в котором отражается перечень заданных обучающемуся вопросов и характеристика ответов на них, мнения членов ГЭК о выявленном в ходе государственного аттестационного испытания уровне подготовленности обучающегося к решению профессиональных задач, а также о выявленных недостатках в теоретической и практической подготовке обучающегося. Протокол заседания ГЭК подписывается председателем и секретарем ГЭК. Протоколы заседаний ГЭК сшиваются в книги и хранятся в архиве Университета.

Решения ГЭК принимаются простым большинством голосов членов комиссии, участвовавших в заседании. Заседание ГЭК проводится председателем ГЭК. При равном числе голосов председатель обладает правом решающего голоса.

## **6. Программа государственного экзамена**

### **6.1. Рекомендации по подготовке к государственному экзамену**

Государственный экзамен проводится в устной форме в виде собеседования. Собеседование включает ответы на вопросы и решение ситуационных задач. Подготовка к государственному экзамену должна осуществляться в соответствии с программой государственной итоговой аттестации по вопросам и ситуационным задачам, которые выносятся на государственный экзамен.

В процессе подготовки необходимо опираться на рекомендуемую научную и учебную литературу, современные клинические рекомендации.

Для систематизации знаний ординаторам необходимо посещение предэкзаменационных консультаций, расписание которых доводится до сведения ординаторов за 30 календарных дней до государственной итоговой аттестации.

При ответе на вопросы ординатор должен продемонстрировать уровень знаний и степень сформированности универсальных, профессиональных и профессионально-специализированных компетенций. При подготовке к ответу рекомендуется составить письменный расширенный план ответа по каждому вопросу. Ответы на вопросы ординатор должен излагать структурированно и логично. По форме ответы должны быть уверенными и четкими. Необходимо следить за культурой речи и не допускать ошибок в терминологии.

## **6.2. Вопросы, выносимые на государственный экзамен**

### **6.2.1. Вопросы для собеседования**

1. Этапы становления эритропоэза плода.
2. Типы гемоглобина и морфология эритроцитов на разных этапах развития эритропоэза. Принципы диагностики.
3. Морфологические и функциональные особенности эритроцитов недоношенного ребенка. Динамика показателей
4. Морфологические и функциональные особенности эритроцитов доношенного ребенка первого года жизни.
5. Анемии недоношенных: ранняя, промежуточная и поздняя.
6. Анемии новорожденных. Показания к различным видам терапии
7. Функциональные особенности эритронов у детей различных возрастных групп.
8. Роль селезенки в эритрокинетике здоровых детей.
9. Физиологический минимум эритроцитов и гемоглобина
10. Обмен железа у ребенка первого года жизни
11. . Показатели эритроцитов, гемоглобина, обмен железа у детей старшего возраста. Особенности в пубертатном периоде.
12. Пренатальные факторы дефицита железа. Профилактика.
13. Постнатальные факторы дефицита железа у детей различного возраста
14. Диагностика патологии эритронов. Современные методы обследования
15. Обследование и лечение железодефицитных состояний у детей раннего возраста.
16. Обследование и лечение ЖДА у детей старшего возраста.
17. Дефицит витамина В-12 и анемия у детей
18. Фолиеводефицитные анемии детского возраста
19. . Анемии хронических больных/ Транзиторная эритробластопения
20. Острые постгеморрагические анемии, неотложная помощь.
21. . Гемолитические анемии: врожденные нарушения мембраны эритроцитов
22. Ферментопатии эритроцитов, методы диагностики
23. Приобретенные гемолитические анемии: иммунные
24. Микроангиопатические анемии, осложнения
25. . Гемолитическая болезнь новорожденных
26. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия
27. Синдром Фишера-Эванса
28. . Гемоглобинопатии. Талассемии. Серповидноклеточная болезнь
29. Дифференциальная диагностика анемических синдромов различного генеза
30. Миелодиспластический синдром
31. Апластические анемии, современные методы лечения
32. Анемический синдром при орфанных заболеваниях.
33. Особенности показателей лейкоцитов и лейкоцитарной формулы здорового ребенка в периоде новорожденности и в последующие периоды детства
34. История изучения гемопоэза и основы современной теории кроветворения
35. Функции различных видов лейкоцитов.
36. Эпидемиология и этиология пролиферативных заболеваний кроветворной ткани

37. Нейтропении врожденные и приобретенные. Дифференциальная диагностика
38. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
39. Методы диагностики миело- и лимопролиферативных заболеваний
40. Эпидемиология и этиология злокачественных опухолей у детей.
41. Гемобласты. Классификация. Современные методы диагностики
42. Острый лимфобластный лейкоз. Протоколы лечения
43. Острый и хронический миелолейкоз. Современная тактика лечения.
44. Методы лучевой терапии в онкогематологии
45. Лимфома Ходжкина
46. Неходжкинские лимфомы
47. Гистиоцитозы. Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз.
48. Лимфоаденопатии и спленомегалии. Лимфатизм как вариант конституции
49. Иммунодефицитные состояния; тяжелая комбинированная иммунная недостаточность.
50. . Синдром Вискотта-Олдрича
51. Инфекционные аспекты лимфоаденопатий.
52. X-сцепленный лимфопролиферативный синдром .
53. Диагностика в детской онкологии - методы визуализации
54. Верификация злокачественных процессов на основе современных методов обследования.
55. Осложнения полихимиотерапии, пути профилактики и лечения.
56. . История гемостазиологии. Номенклатура и функции факторов коагуляции
57. Физиология гемостаза, эволюция знаний и диагностических возможностей
58. Методы диагностики в гемостазиологии.
59. Геморрагические синдромы у детей.
60. Тромбоцитарное звено гемостаза. Функции тромбоцитов.
61. Первичные механизмы остановки кровотечения. Методы диагностики.
62. Сосудистое звено. Участие сосудов в гемостазе
63. Коагуляционное звено. Механизмы гемокоагуляции и фибринолиза
64. Диагностика коагуляционного звена гемостаза: свертывания крови, фибринолиза и антикоагулянтной активности.
65. Классификация гемостазиопатий. Геморрагические синдромы.
66. Тромбоцитопатии приобретенные и врожденные: методы диагностики, лечение, неотложная помощь при кровотечениях.
67. Нарушения свертывания крови – коагулопатии приобретенные.
68. Геморрагическая болезнь новорожденных.
69. Врожденные коагулопатии. Гемофилия. Современные методы ранней диагностики, лечения и профилактики кровотечений.
70. Болезнь и синдром Виллебранда.
71. Тромбоцитопенические пурпуры у новорожденных и детей старшего возраста.
72. Неотложная помощь при кровотечениях различного генеза и профилактика кровоточивости.
73. ДВС-синдром в педиатрии.
74. Тромботические гемостазиопатии у детей: классификация, клинические проявления.
75. Приобретенные тромбофилии у детей различного возраста.
76. . Врожденная тромбофилия.
77. Диагностика тромбофилии, молекулярно-генетическое обследование; степень тромботического риска.
78. Лечение тромбоза в остром периоде и в периоды выздоровления.
79. Профилактика тромботических осложнений. Управляемые и не управляемые факторы риска.
80. Механизмы и клинические проявления кровоточивости у детей соединительнотканскими дисплазиями.
81. Молекулярно-генетические исследования в гематологической практике. Значение для

диагностики и прогноза.

82. Генетические исследования у пациентов с патологией эритронов
83. . Методы генетического обследования в гемостазиологии.
84. Оценка результатов молекулярно-генетических исследований в трактовке степени тромботического риска.
85. Дифференцированный подход к рекомендациям по лечению и профилактике тромботических осложнений
86. Генетические основы патологических процессов в миелоидной и лимфоидной ткани.
87. Методы генетического обследования при диагностике орфанных заболеваний, протекающих с гематологическими нарушениями
88. Болезнь Гоше, современные методы лечения, прогноз.
89. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса
90. Опухоли центральной нервной системы
91. Нейробластома
92. Остеогенная саркома
93. Саркома Юинга.
94. Нефробластома.
95. Герминогенные опухоли.
96. Гемангиомы. Синдром Казабаха-Меритта.
97. Инфантильные ангиомы, современные методы лечения, прогноз.
98. Эритроцитозы первичные и вторичные.
99. Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура – болезнь Мошковиц.
100. Гемолитико-уремический синдром.

#### **6.2.2. Ситуационные задачи (полный набор задач представлен в ФОС ГИА)**

##### **ЗАДАЧА № 1**

Ребёнок 5 лет. Поступил в клинику с жалобами на слабость, головокружения, бледность, желтушность кожи, вялость, повышение температуры до 38,5., тошноту, возникшими в периоде выздоровления от ОРЗ. Какая форма патологии требует исключения?

##### **ЗАДАЧА № 2**

Мальчик 11 лет. Обратился к врачу в связи с появлением геморрагической сыпи на конечностях. В анамнезе частые ангины. После очередной ангины через 10 дней стал жаловаться на боль в коленном суставе, в животе. На следующий день появилась папулёзно-пятнистая геморрагическая сыпь на ногах.

Что Вы порекомендуете этому пациенту по началу лечения?

##### **ЗАДАЧА № 3**

Мальчик 7 лет госпитализирован с жалобами на продолжающееся носовое кровотечение. Носовые кровотечения прежде не отмечались, возникли в данное время впервые, через 10 дней после перенесенного ОРЗ. В семье геморрагическими проявлениями никто не страдает. Какие исследования необходимо выполнить прежде всего?

##### **ЗАДАЧА № 4**

Больной – 2 года. Анамнез болезни: в периоде новорождённости затяжная желтуха, по поводу которой не обследовался. В годовалом возрасте родители заметили стойкую желтушность склер и кожи. Отец и дедушка по отцовской линии страдают желчекаменной болезнью с молодого возраста. Ваша тактика?

##### **ЗАДАЧА № 5**

Больной 15 лет. Заболевание проявилось в годовалом возрасте, когда после падения с дивана возникла обширная гематома левой височной области. В дальнейшем отмечались повторные кровоизлияния в суставы, в том числе трижды в правый коленный. Накануне обращения отмечался ушиб правой нижней конечности при падении. Какое лечение ему показано?

### 6.2.3. Перечень практических навыков

1. Сбор жалоб и анамнеза у пациентов с гематологическими заболеваниями
2. Сбор семейного гематологического и гемостазиологического анамнеза
3. Осмотр с выявлением симптомов повышенной кровоточивости – провокационные сосудистые пробы
4. Пальпация всех групп лимфоузлов
5. Пальпация и определение границ печени и селезенки.
6. Определение менингеальных симптомов
7. Аускультация легких и сердца
8. Пальпация всех костных образований
9. Измерение артериального давления
10. Оценка физического развития.
11. Оценка психо-эмоционального состояния гематологического больного.
12. Изменение сатурации кислородом капиллярной крови с помощью пульсоксиметра
13. Интерпретация клинического анализа крови
14. Оценка морфологического состава крови по микроскопии мазка
15. Выполнение пункции подвздошной кости для оценки миелограммы
16. Выполнение трепанобиопсии
17. Выполнение люмбальной пункции, эндолюмбальное введение препаратов
18. Интерпретация заключения исследования костного мозга: морфологического, иммуногистохимического, цитогенетического.
19. Интерпретация результатов УЗИ исследования брюшной полости.
20. Интерпретация результатов УЗИ исследования лимфоузлов
21. Интерпретация результатов УЗИ исследования патологических образований различной локализации
22. Интерпретация результатов УЗИ исследования суставов
23. Интерпретация заключения доплерографического исследования сосудов
24. Интерпретация рентграммы грудной клетки
25. Интерпретация ангиограммы
26. Интерпретация результатов МРТ-исследований
27. Интерпретация результатов КТ-исследований
28. Интерпретация результатов исследования функции тромбоцитов.
29. Интерпретация коагулограммы.
30. Интерпретация тромбоэластограммы.
31. Интерпретация биохимических маркеров гемолиза
32. Интерпретация результатов исследований нарушения обмена железа
33. Интерпретация результатов биохимических исследований при различных видах анемий.
34. Интерпретация результатов исследований для выявления гемоглобинопатии
35. Интерпретация результатов исследований маркеров тромбофилии
36. Интерпретация результатов молекулярно-генетических исследований системы гемостаза
37. Интерпретация результатов молекулярно-генетических исследований при онко-гематологической патологии
38. Интерпретация результатов молекулярно-генетических исследований при орфанных заболеваниях

39. Пункция периферической вены
40. Определения группы крови и резус-фактора
41. Алгоритм проверки на совместимость и переливания крови
42. Неотложная помощь при носовом кровотечении
43. Неотложная помощь при гемартрозе
44. Неотложная помощь при открытом кровотечении
45. Неотложная помощь при анафилактическом шоке
46. Алгоритм неотложной помощи при массивной кровопотере, геморрагическом шоке
47. Базовая сердечно-легочная реанимация

#### **6.2.4. Тестовые задания (полный набор тестов представлен в ФОС ГИА)**

1. Цитологическая диагностика лимфогранулематоза основывается на:
  - А. обнаружении эпителиоидных клеток;
  - Б. обнаружении клеток Гоше;
  - В. обнаружении клеток Березовского-Штернберга,
  - Г. обнаружении больших скоплений бластов
  - Д. обнаружении клеток Ходжкина
2. Наличие филадельфийской хромосомы патогномично для:
  - А. острого промиелоцитарного лейкоза;
  - Б. сублейкемического миелоза;
  - В. хронического миелолейкоза, пре-В и сомпоп форм острого лейкоза,
  - Г. хронического волосатоклеточного лейкоза
  - Д. эритремии
3. Для сублейкемического миелоза характерно наличие в трепанобиоптате:
  - А. диффузной лимфоидной инфильтрации;
  - Б. большого числа мегакариоцитов наряду с фиброзом;
  - В. выраженной пролиферации клеток эритропоэза;
  - Г. преобладания жира над форменными элементами.
  - Д. гипоплазии кроветворения
4. Основным цитохимическим маркером острого миелобластного лейкоза является положительная реакция на:
  - А. миелопероксидазу;
  - Б. b-глюкуронидазу;
  - В. АТФазу;
  - Г. кислую фосфатазу
  - Д. гликоген
5. Гемолитическую анемию может вызвать дефицит в эритроцитах:
  - А. глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы;
  - Б. a-нафтилэстеразы;
  - В. ДНК-полимеразы;
  - Г. рестриктазы
  - Д. РНК-полимеразы;
6. Наиболее точным критерием, отражающим запасы железа в организме, является:

- А. ферритин;
- Б. общая железосвязывающая способность сыворотки;
- В. железо сыворотки крови;
- Г. процент насыщения трансферрина
- Д. морфология эритроцитов

**7.** Наличие свободного гемоглобина плазмы характерно для:

- А. внутриклеточного гемолиза;
- Б. гломерулопатий;
- В. амилоидоза почек;
- Г. внутрисосудистого гемолиза,
- Д. дефицита глюкозо-6-фосфатадегидрогеназы

**8.** Прямая Кумбса проба положительна при:

- А. аутоиммунном гемолизе,
- Б. болезни Маркиафавы-Микели;
- В. наследственном микросфероцитозе;
- Г. дефиците глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы,
- Д. свинцовом отравлении

**9.** Резус-отрицательный донор - это донор:

- А. не имеющий ни одного из больших резус-антигенов,
- Б. имеющий сDe-фенотип,
- В. имеющий DCE-фенотип,
- Г. имеющий dсЕ- фенотип,
- Д. имеющий d Се- фенотип,

**10.** Определение массы циркулирующих эритроцитов имеет решающее диагностическое значение при:

- А. эритремии;
- Б. анемии;
- В. тромбфилии;
- Г. всем перечисленным
- Д. пневмосклерозе

**11.** Для острого промиелоцитарного лейкоза характерно наличие:

- А. транслокации 15, 17 хромосом
- Б. транслокации 8; 21;
- В. инверсии 16;
- Г. филадельфийской хромосомы
- Д. транслокации 4,5 хромосом

**12.** Хронический моноцитарный лейкоз обычно диагностируется:

- А. у лиц 20-35 лет;
- Б. у новорожденных и детей раннего возраста;
- В. у подростков;
- Г. в любом возрасте;
- Д. у пожилых.

**13.** Талассемия чаще встречается у:

- А. северо-американских индейцев;
- Б. восточно-европейских жителей;

- В. жителей экватории Африки;
- Г. жителей Средиземноморья

**14.** Морфологическим плацдармом клеточного иммунитета являются:

- А. Т-лимфоциты;
- Б. В-лимфоциты;
- В. плазмоциты;
- Г. макрофаги
- Д. все перечисленные клетки

**15.** Шум плеска и болезненность при пальпации кишечника характерны для:

- А. лимфогранулематоза;
- Б. эритремии;
- В. некротической энтеропатии;
- Г. амилоидоза (при множественной миеломе),
- Д. сублейкемического миелоза

*Инструкция: выберите правильный ответ по схеме:*

- А) - если правильны ответы 1, 2 и 3,
- Б) - если правильны ответы 1 и 3,
- В) - если правильны ответы 2 и 4,
- Г) - если правильный ответ 4,
- Д) - если правильны ответы 1, 2, 3, 4 и 5

**16.** Следующие клетки красного ряда способны делиться:

- 1. только эритробласты
  - 2. эритробласт и пронормоциты
  - 3. ретикулоциты
  - 4. клетка-предшественница, эритробласт и пронормоциты
  - 5. все клетки эритрона
- А. 1, 2, 3
  - Б. 1, 3
  - В. 2, 4
  - Г. 4
  - Д. 1, 2, 3, 4 и 5

**17.** Функции селезенки состоят в:

- 1. антителогенезе,
  - 2. секвестрации клеток крови,
  - 3. торможении костномозгового кроветворения,
  - 4. развитию викарного кроветворения,
  - 5. макрофагальных реакциях
- А. 1, 2, 3
  - Б. 1, 3
  - В. 2, 4
  - Г. 4
  - Д. 1, 2, 3, 4 и 5

**18.** Клональная дифференцировка В-лимфоцитов у человека происходит в:

- 1. печени
- 2. лимфатических узлах;
- 3. костном мозге;

- 4. селезенке;
- 5. тимусе
- А. 1, 2, 3
- Б. 1, 3
- В. 2, 4
- Г. 4
- Д. 1, 2, 3, 4 и 5

**19.** Цитогенетическое исследование при гемобластозах позволяет:

- 1. доказать их клональную природу;
  - 2. выявить признаки клональной прогрессии;
  - 3. контролировать "остаточную болезнь";
  - 4. определять роль ионизирующей радиации в возникновении гемобластоза;
  - 5. все вышеперечисленное верно.
- А. 1, 2, 3
  - Б. 1, 3
  - В. 2, 4
  - Г. 4
  - Д. 1, 2, 3, 4 и 5

**20.** Внутривенная урография противопоказана при:

- 1. острых лейкозах,
  - 2. глубокой тромбоцитопении,
  - 3. выраженной анемии,
  - 4. парапротеинемиях,
  - 5. гемофилии
- А. 1, 2, 3
  - Б. 1, 3
  - В. 2, 4
  - Г. 4
  - Д. 1, 2, 3, 4 и 5

**21.** При обследовании больного с расширением средостения целесообразно использовать:

- 1. рентгенографию легких в 2-х проекциях
  - 2. рентгеновскую томографию;
  - 3. компьютерную томографию;
  - 4. бронхоскопию с биопсией;
  - 5. сканирование с Ga67 (галлий);
- А. 1, 2, 3
  - Б. 1, 3
  - В. 2, 4
  - Г. 4
  - Д. 1, 2, 3, 4 и 5

**22.** Гемофилия наследуется:

- 1. аутосомно-доминантно;
  - 2. сцеплено с X-хромосомой;
  - 3. аутосомно-рецессивно;
  - 4. аутосомно-доминантно с неполной пенетрантностью гена;
  - 5. правильно все
- А. 1, 2, 3

- Б. 1, 3
- В. 2, 4
- Г. 4
- Д. 1, 2, 3, 4 и 5

*Инструкция: выберите один правильный и наиболее полный ответ из числа предложенных вариантов.*

**23.** Принципиальное отличие злокачественной опухоли от доброкачественной состоит в:

- А. в темпе увеличения массы опухоли,
- Б. секреции аномальных белков,
- В. наличие метастазов,
- Г. наличии опухолевой прогрессии,
- Д. выраженности интоксикации

**24.** Классификация лейкозов основана на:

- А. клинической картине заболевания
- Б. анамнестических данных
- 2. анализе лимфатических узлов;
- 3. анализе костного мозга;
- 4. состоянии селезенки;
- 5. исследовании тимуса

- А. 1, 2, 3
- Б. 1, 3
- В. 2, 4
- Г. 4
- Д. 1, 2, 3, 4 и 5

**25.** Цитогенетическое исследование при гемобластозах позволяет:

- 1. доказать их клональную природу;
- 2. выявить признаки клональной прогрессии;
- 3. контролировать "остаточную болезнь";
- 4. определять роль ионизирующей радиации в возникновении гемобластоза;
- 5. все вышеперечисленное верно.

- А. 1, 2, 3
- Б. 1, 3
- В. 2, 4
- Г. 4
- Д. 1, 2, 3, 4 и 5

**26.** Внутривенная урография противопоказана при:

- 1. острых лейкозах,
- 2. глубокой тромбоцитопении,
- 3. выраженной анемии,
- 4. парапротеинемиях,
- 5. гемофилии

- А. 1, 2, 3
- Б. 1, 3
- В. 2, 4
- Г. 4
- Д. 1, 2, 3, 4 и 5

**27.** При обследовании больного с расширением средостения целесообразно использовать:

1. рентгенографию легких в 2-х проекциях
2. рентгеновскую томографию;
3. компьютерную томографию;
4. бронхоскопию с биопсией;
5. сканирование с Ga67 (галий);

- А. 1, 2, 3
- Б. 1, 3
- В. 2, 4
- Г. 4
- Д. 1, 2, 3, 4 и 5

**28.** Гемофилия наследуется:

1. аутосомно-доминантно;
2. сцеплено с X-хромосомой;
3. аутосомно-рецессивно;
4. аутосомно-доминантно с неполной пенетрантностью гена;
5. правильно все

- А. 1, 2, 3
- Б. 1, 3
- В. 2, 4
- Г. 4
- Д. 1, 2, 3, 4 и 5

*Инструкция: выберите один правильный и наиболее полный ответ из числа предложенных вариантов.*

**29.** Принципиальное отличие злокачественной опухоли от доброкачественной состоит в:

- А. в темпе увеличения массы опухоли,
- Б. секреции аномальных белков,
- В. наличие метастазов,
- Г. наличии опухолевой прогрессии,
- Д. выраженности интоксикации

**30.** Железо депонируется, в основном, в форме:

- А. ферритина;
- Б. трансферрина;
- В. протопорфирина;
- Г. гема,
- Д. гемосидерина.

### 6.3. Рекомендуемая литература

#### **Основная литература**

1. Клинические рекомендации. Детская гематология [Электронный ресурс] / под ред. А.Г. Румянцева, А.А. Масчана, Е.В. Жуковской - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970434758.html>
2. Физиология и патология гемостаза [Электронный ресурс] : учеб. пособие / под ред. Н.И. Стуклова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - (Серия "Библиотека врача-специалиста"). - <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436257.html>
3. Гематология : национальное руководство [Электронный ресурс] / под ред. О. А. Рукавицына - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970441992.html>
4. Анемии. Краткое руководство для практических врачей всех специальностей [Электронный ресурс] / Рукавицын О.А. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970444757.html>
5. Анемии [Электронный ресурс] : краткое руководство / Л.В. Козловская (Лысенко), Ю.С. Милованов; под ред. Н.А. Мухина - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - (Серия "Библиотека врача-специалиста"). - <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436356.html>
6. Болезни крови в амбулаторной практике: руководство [Электронный ресурс] / И. Л. Давыдкин, И. В. Куртов, Р. К. Хайретдинов [и др.] - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427255.html>
7. Гемофилия в практике врачей различных специальностей : руководство [Электронный ресурс] / Румянцев А.Г., Румянцев С.А., Чернов В.М - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970423479.html>
8. ДВС-синдром [Электронный ресурс] / Алексеева Л.А., Рагимов А.А. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2010. - <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970413418.html>

#### **Дополнительная литература:**

1. Педиатрия, учебник для медицинских вузов, - Под.ред.Н.П.Шабалова, - СПб, - СпецЛит, 2005.
2. Детские болезни (учебник), - Под ред.А.Ф.Тура, О.Ф.Тарасова, Н.П.Шабалова, 1985.
3. Дифференциальная диагностика в детском возрасте, 1980.
4. Секреты педиатрии. – Ричард А.Полин, Марк Ф.Дитмар, СПб, 1999.
5. Клиническая оценка лабораторных тестов. Под ред.Тица, 1986.
6. Неонатология в 2-х томах. Н.П.Шабалов, СПб, 2006.
7. Патология гемостаза. А.П.Момот, СПб, 2006.
8. Геморрагические и тромботические заболевания и синдромы у детей и подростков. Б.И.Кузник, В.Г.Стуров, Н.Ю.Левшин с соав.Новосибирск. 2018.
9. Первичные иммунодефициты. И.В.Кондратенко, А.А.Бологов, М.2005.
10. Гематология и иммунология детского возраста. Н.А.Алексеев, СПб 2009.
11. Эритропоэз, эритропоэт ин, железо. А.Д.Павлов с соав. М.2011
12. Эритропоэтин в диагностике, профилактике и лечении анемий. А.Г.Румянцев с соав.М.2003.
13. Болезни перегрузки железом. Под ред. А.Г.Румянцева, Ю.Н.Токаревой, М.2004
14. Дисплазия соединительной ткани (Руководство для врачей). Т.И.Кадурина, В.Н.Горбунова, Спб Элби 2009.
15. Клинические аспекты лейкопений, нейтропений и функциональных нарушений нейтрофилов. Н.А.Алексеев.СПб, 2002.
16. Детская онкология. Руководство под ред.М.Б.Белогуровой. СПб 2002
17. Тромбоцитопатии врождённые и приобретенные.А.С.Шитикова, СПб. 2008.
18. Справочник гематолога А-З.Б.Дж.Бейн,Р.Гупта.М2004
19. Руководство по иммунофармакологии. Под ред.М.М.Дейла,М.1998

20. Патология физиология крови.Ф.Д.Шиффман, М.2001
21. Гемоглинопатии и талассемические синдромы. Под ред.А.Г.Румянцева, Ю.Н.Токарева, Н.С.Сметаниной, Москва, 2015
22. Диагностика и лечение желездефицитной анемии у детей и подростков. Пособие для врачей. Под ред. А.Г.Румянцева, И.Н.Захаровой, Москва, 2015.
23. Стандарты оказания специализированной помощи детям и подросткам с гематологическими и онкогематологическими заболеваниями. Медпрактика. Москва.2009