

Федеральное государственное 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

**ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ ДЛЯ ТЕКУЩЕГО КОНТРОЛЯ И
ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИИ ПО ДИСЦИПЛИНЕ**

Б1.Б1. «Гематология»

**для обучающихся по основным образовательным программам высшего образования
(программам ординатуры) по специальности
31.08.29 – «Гематология»**

уровень подготовки кадров высшей квалификации
Нормативный срок обучения – 2 года

Форма обучения
очная

Санкт-Петербург
2022 г.

Разработчики рабочей программы:

к.м.н. доцент

(должность, ученое звание, степень)

(подпись)

Аскеров М.А.

(расшифровка)

Д.м.н. профессор

(должность, ученое звание, степень)

(подпись)

Пшеничная К.И.

(расшифровка)

ассистент

Бусарина О.Н.

Рабочая программа рассмотрена и одобрена на заседании кафедры

Детских болезней имени профессора И.М.Воронцова

название кафедры

« _____ »

202_ г., протокол заседания № _____

Заведующий кафедрой

Детских болезней имени профессора И.М.Воронцова

название кафедры

Д.м.н., профессор

(должность, ученое звание, степень)

(подпись)

Новик Г.А.

(расшифровка)

ПАСПОРТ ФОНДА ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ

основной профессиональной образовательной программы высшего образования - программы ординатуры по специальности 31.08.29 «Гематология»

№	Контролируемые разделы дисциплины	Индекс контролируемой компетенции (или её части)	Оценочные средства	Способ контроля
			наименование	
1.	Б.1.Б.1.1 Патология эритронов	УК-1, УК-2, УК-3, ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8 ОПК-4,5,6,7,8	- вопросы - тесты - задачи - практические навыки	- устно - тестирование - устно - контроль навыков
2.	Б.1.Б.1.2 Патология лейкоцитов и миелоидной ткани	УК-1, УК-2, УК-3, , ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8 ОПК-4,5,6,7,8, 10	- вопросы - тесты- - задачи - практические навыки	- устно - тестирование
3.	Б.1.Б.1.3 Система гемостаза и гемостазиопатии	УК-1, УК-2, УК-3, , ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9,ПК-10, ПК-11,ПК-12 ОПК-4,5,6,7,8, 10	- вопросы - тесты -- задачи - практические навыки	- устно - тестирование
4	Б.1.Б.1.4 Новые концепции в детской гематологии и здравоохранении	УК-1, УК-2, УК-3, , ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8,ПК-9, ПК-10,ПК-11 ОПК-1,2,6,9	- вопросы - тесты -- задачи - практические навыки	- устно - тестирование
5.	Б.1Б.2 Общественное здоровье и здравоохранение	УК-1,2 ПК-1,4,9,10,11 ОПК-1,2,8,9	- тесты	- тестирование
6	Б.1.О.3 «Педагогика»	УК-1,2,3 ПК-9 ОПК-3	- вопросы - тесты - задачи - практические навыки	- устно - тестирование - устно - контроль навыков
7	Б.1.Б.4 Патологическая анатомия	УК-1 ПК-5 ОПК-4	- вопросы - тесты	- устно - тестирование
8.	Б.1.Б.5 Патологическая физиология	УК-1 ПК-5 ОПК-4	- вопросы - тесты	- устно - тестирование
9	Б.1.В.ОД.1 «Иммунология»	УК-1 ПК-1,2,5,6,8,9 ОПК-4,5,6	вопросы - тесты	- устно - тестирование
10	Б.1.В.ДВ.1.1 «Медицинская психология и деонтология»	УК-1,2 ПК-9 ОПК-6,8	вопросы - тесты	- устно - тестирование

11	Б.1.В.ДВ.1.2 «Детская эндокринология»	УК-1 ПК-4,10,11 ОПК-4,5	вопросы - тесты	- устно - тестирование
12	Б.1.Б.6 Медицина чрезвычайных ситуаций	УК-1 ПК-3,7,12 ОПК-10	- вопросы - тесты	- устно - тестирование
13.	Б.2.1 Производственная клиническая практика	УК-1 ПК-1,2,5,6,8,9 ОПК-4,5,6,7,8,9,10	- вопросы - тесты - задачи	- устно - тестирование - устно
14.	Б.2.2 Производственная практика «Научно-исследовательская работа»	УК - 1,2,4; ОПК-1,4,5,8; ПК- 4	- вопросы - тесты - задачи	- устно - тестирование - устно

ТРЕБОВАНИЯ К РЕЗУЛЬТАТАМ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ

Перечень компетенций и этапы их формирования по уровням освоения.

По специальности «Гематология»

Номер/индекс компетенции	Содержание компетенции (или ее части)	В результате изучения учебной дисциплины обучающиеся должны:			Оценочные средства
		Знать	Уметь	Владеть	
Универсальные компетенции					
УК-1	Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте	- теоретический материал по специальности - особенности получения непосредственной информации об объектах и событиях. - методы обработки информации - методологию системного подхода при анализе достижений в области медицины и фармации - основы законодательства РФ - методы поиска и анализа информации в сети Интернет	- собирать и анализировать информацию объекте исследования - работать с литературой, сетью Интернет, пользоваться профессиональными источниками информации - в массиве данных обнаруживать причинно-следственные связи.	- методикой сбора информации, обследования больного гематологического профиля - методами и приемами системного анализа достижений в области медицины и фармации для применения их в профессиональном контексте. - методикой обработки и анализа информации	Тесты, вопросы, ситуационные задачи
УК-2	Способен применять основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан и оценке качества оказания медицинской помощи с	-основы законодательства о здравоохранении и директивные документы, определяющие деятельность органов и учреждений здравоохранения -современные представления о качестве и дефекте оказания медицинской помощи;	- Контролировать соблюдение правил внутреннего трудового распорядка, требований пожарной безопасности, охраны труда - Проводить работу по обеспечению внутреннего контроля качества и безопасности медицинской деятельности	- Контроль выполнения должностных обязанностей находящихся в распоряжении персоналом - Проведение работы по обеспечению внутреннего контроля качества и безопасности медицинской деятельности - Использование в работе персональных данных пациентов и сведений,	Тесты, вопросы, ситуационные задачи

	использованием основных медико-статистических показателей	- законодательные акты РФ в стандарте экспертной оценки	- определить правильность выбора медицинской технологии; степень достижения запланированного результата	составляющих врачебную тайну - Соблюдение правил внутреннего трудового распорядка, требований пожарной безопасности, охраны труда методикой оценки типовых медико-статистических показателей	
УК-3	Способен руководить работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала, организовывать процесс оказания медицинской помощи населению.	- основные принципы медицинской этики и деонтологии; - функциональные обязанности медицинского персонала разного уровня; - принципы работы в мультидисциплинарной команде; - информационно-коммуникационные технологии в профессиональной деятельности	- соблюдать принципы медицинской этики и деонтологии; - решать практические задачи по формированию профессионального взаимодействия врача с коллегами, средним и младшим медицинским персоналом, руководством; - организовывать рабочее место с соблюдением требований охраны труда, инфекционной и противопожарной безопасности; - участвовать в обмене информацией и опытом с другими членами команды - осуществлять контроль работы подчиненного медицинского персонала - презентовать результаты работы команды	- навыком применения принципов медицинской этики и деонтологии в практической работе; - навыком работы в профессиональной мультидисциплинарной команде; - навыками эффективного взаимодействия с младшим и средним медицинским персоналом, контроля их деятельности; - навыком организации рабочего места с соблюдением требований охраны труда, инфекционной и противопожарной безопасности; - навыком применения информационно-коммуникационных технологий в профессиональной деятельности; - навыками руководства работой работниками подразделения медицинской организации, контроля выполнения должностных обязанностей подчиненными	Тесты, вопросы, ситуационные задачи
УК-4	Способен выстраивать взаимодействие в рамках своей профессиональной деятельности.	- структуру, виды, формы, механизмы общения как процесса коммуникации - стили делового общения в устной и письменной формах; - источники, причины, виды и способы разрешения конфликтов - технологии поиска необходимой информации в процессе решения различных коммуникативных	- планировать и корректировать свою деятельность в команде; - применять полученные знания и навыки коммуникативного общения в практической деятельности - находить пути решения противоречий, недовольств и конфликтов между медицинским	- способами взаимодействия в конфликтных ситуациях с целью повышения эффективности профессиональной деятельности; - навыками саморегуляции поведения в процессе межличностного общения - навыками устных и письменных деловых переговоров на государственном и иностранном (-ых) языках; - навыками публичных	Тесты, вопросы, ситуационные задачи

		задач;	<p>персоналом и пациентами или их родственниками, возникающих при оказании медицинской помощи</p> <ul style="list-style-type: none"> - выбирать коммуникативно приемлемые стили делового общения и невербальные средства взаимодействия с коллегами и больными; - использовать информационно-коммуникационные технологии в процессе решения различных коммуникативных задач; - вести деловую переписку, учитывая особенности стилистики официальных и неофициальных писем, социокультурные различия в формате корреспонденции на государственном и иностранном (-ых) языках; 	<p>выступлений;</p> <ul style="list-style-type: none"> - навыками разработки эффективных презентаций 	
УК-5	Способен планировать и решать задачи собственного профессионального и личностного развития, включая задачи изменения карьерной траектории.	<ul style="list-style-type: none"> - Способы и методы работы с профессиональной информации; - Варианты формирования индивидуальной образовательной траектории, - Ресурсы порталов НМО и профессиональных сообществ и организаций - Основные характеристики, методы и способы собственного профессионального и личностного развития, включая задачи изменения карьерной траектории. 	<ul style="list-style-type: none"> - формировать индивидуальную образовательную траекторию; - работать с порталом НМО; - намечать ближние и стратегические цели собственного профессионального и личностного развития. - осознанно выбирать направление собственного профессионального и личностного развития и минимизировать возможные риски при изменении карьерной траектории. 	<ul style="list-style-type: none"> - Навыками работы в сети Интернет; - навыками работы с порталом НМО; - Навыками работы с порталами профессиональных сообществ; - методами объективной оценки собственного профессионального и личностного развития, включая задачи изменения карьерной траектории. - приемами самореализации в профессиональной и других сферах деятельности. 	Тесты, вопросы, ситуационные задачи
Общепрофессиональные компетенции					
ОПК-1	Способен использовать информационно-	<ul style="list-style-type: none"> - особенности получения непосредственной информации об 	<ul style="list-style-type: none"> - работать с литературой, сетью Интернет 	<ul style="list-style-type: none"> - методикой собора информации, обследования больного гематологического 	Тесты, вопросы, ситуационные задачи

	коммуникационные технологии в профессиональной деятельности и соблюдать правила информационной безопасности	объектах и событиях. - методы обработки информации - методы поиска и анализа информации в сети Интернет		профиля - методикой обработки и анализа информации	
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	- основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан - методику оценки качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей. - методику прогнозирования состояния популяционного здоровья с использованием современных индикаторов и с учетом социальных детерминант здоровья населения. - программное обеспечение для оценки качества медицинской помощи.	- оценивать качество оказываемой медицинской помощи; - реализовывать основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, направленные на профилактику заболеваний, укрепление здоровья населения и формирование здорового образа жизни.	- методами анализа и оценки качества оказания медицинской помощи с использованием современных подходов к управлению качеством медицинской помощи и основных медико-статистических показателей, в том числе с помощью специального программного обеспечения.	Тесты, вопросы, ситуационные задачи
ОПК-3	Способен осуществлять педагогическую деятельность	-Основные разделы специальности -составные части гуманизационного образования, компетентностного подхода в образовании, профильного обучения	-внедрять в педагогическую практику новые методики, технологии и программы.	-современными педагогическими методами и технологиями - навыками публичных выступлений - навыками анализа и синтеза материала	Тесты, вопросы, ситуационные задачи
ОПК-4	Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов	- Стандарты первичной специализированной медико-санитарной помощи, специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи при заболеваниях системы крови - Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи пациентам с заболеваниями и (или) патологическими	- Осуществлять сбор анамнеза и жалоб у пациентов (их законных представителей) с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови, интерпретировать и анализировать полученную информацию - Оценивать анатомо-функциональное состояние системы крови в целях выявления экстренных	- Сбор анамнеза, жалоб и проведение осмотра пациентов с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови - Направление пациентов с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови на инструментальное обследование и лабораторное исследование, на консультацию к врачам-специалистам	Тесты, вопросы, ситуационные задачи, контроль практических навыков

		<p>состояниями системы крови</p> <ul style="list-style-type: none"> - Методика сбора информации у пациентов с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови и их законных представителей - Методика осмотра и обследования пациентов с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови - Этиология и патогенез заболеваний и (или) патологических состояний системы крови - Современные классификации, включая МКБ, симптомы и синдромы заболеваний системы крови 	<p>и неотложных состояний.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Использовать методики обследования и оценки состояния жизненно важных систем и органов организма человека с учетом возрастных, половых, расовых анатомо-функциональных особенностей 	<ul style="list-style-type: none"> - Постановка и обоснование диагноза в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ) - Интерпретация результатов осмотров врачами-специалистами, лабораторных исследований и инструментальных обследований пациентов с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови 	
ОПК-5	<p>Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность</p>	<ul style="list-style-type: none"> -этиологию, патогенез и клинику основных заболеваний в соответствующей области применения методов онкогематологии -особенности организации хирургической помощи больным с заболеваниями крови в специализированных стационарах. - Стандарты первичной специализированной медико-санитарной помощи, специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи при заболеваниях системы крови - Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи 	<ul style="list-style-type: none"> - Разрабатывать план лечения пациентов с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи - Использовать актуальные шкалы прогнозирования рисков осложнений и летальных исходов различных методов хирургического лечения пациентов 	<ul style="list-style-type: none"> - Разработка плана лечения пациентов с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи - Оценка результатов медицинских вмешательств у пациентов с гематологическими заболеваниями и (или) патологическими состояниями - Назначение лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания и немедикаментозной терапии пациентам с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови оценка эффективности и 	<p>Тесты, вопросы, ситуационные задачи, контроль практических навыков</p>

				<p>безопасности их применения.</p> <ul style="list-style-type: none"> -навыками для выполнения оперативных вмешательств в гематологии; -методиками проведения диагностических и лечебных вмешательств у пациентов с врожденными и приобретенными болезнями крови 	
ОПК-6	<p>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</p>	<ul style="list-style-type: none"> - основы реабилитации и курортологии; -основы общей патологии человека, иммунологии и реактивности организма. - последствия хирургических вмешательств на сосудах, органах бр. Полости и других локализаций - Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи 	<ul style="list-style-type: none"> - Определить показания и противопоказания, составить план использования природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии 	<ul style="list-style-type: none"> - основами психологии; -последовательным и комплексным подходом к проведению медицинской реабилитации - навыками планирования индивидуальных программ реабилитации для пациентов с заболеваниями системы крови. 	<p>Тесты, вопросы, ситуационные задачи</p>
ОПК-7	<p>Способен оказывать паллиативную помощь</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Порядок оказания паллиативной помощи онко-гематологическим больным по показаниям 	<p>Составить план и порядок использования паллиативных, симптоматических средств План работы с психологом для формирования психо-эмоциональной адаптации</p>	<p>Навыками назначения симптоматических средств и мероприятий</p> <ul style="list-style-type: none"> - навыками психологической реабилитации 	<p>Вопросы, ситуационные задачи</p>
ОПК-8	<p>Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Порядок оказания медицинской помощи пациентам с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови - Стандарты первичной специализированной медико-санитарной помощи, специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи при заболеваниях системы крови - Клинические рекомендации (протоколы лечения) 	<ul style="list-style-type: none"> - составить план профилактических мероприятий - Проводить санитарно-просветительную работу по формированию здорового образа жизни, профилактике осложненного течения заболеваний и (или) патологических состояний системы, крови, в том числе после хирургического лечения и методов лучевой терапии 	<ul style="list-style-type: none"> - навыками работы с группами риска - Пропаганда здорового образа жизни, профилактика заболеваний и (или) состояний системы крови 	<p>Тесты, вопросы, ситуационные задачи</p>

		по вопросам оказания медицинской помощи пациентам с заболеваниями системы крови - основы первичной профилактики заболеваний и санитарно-просветительской работы.			
ОПК-9	Способен проводить анализ медико-статической информации, вести медицинскую документацию и организовывать деятельность находящегося в распоряжении медицинского персонала	- основные виды медицинской документации - современные представления о качестве и дефекте оказания медицинской помощи; - законодательные акты РФ в стандарте экспертной оценки. - современные электронные медико-информацион-ные системы - программное обеспечение для работы с медицинской статистикой - функциональные обязанности врачебного, среднего и младшего медицинского персонала	-определить правильность выбора медицинской технологии; - заполнять необходимую медицинскую документацию в поликлинике и стационаре, в том числе в электронной форме - работать с современными медико-информационными системами (электронная история болезни) - организовать работу подчиненного медицинского персонала - работать в текстовых редакторах, электронных таблицах, базах данных	-методикой оценки типовых медико-статистических показателей. - навыками ведения медицинской документации в поликлинике и стационаре, в том числе в электронной форме - работы с современными программами статистического анализа, обработки информации - навыками управленческой деятельности	Тесты, вопросы, ситуационные задачи
ОПК-10	Способен участвовать в оказании неотложной медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства	- Медицинские показания для оказания медицинской помощи в экстренной и неотложной формах пациентам с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови - Симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате диагностических процедур у пациентов с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы	- Оценивать анатомо-функциональное состояние системы крови в целях выявления экстренных и неотложных состояний у пациентов с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови. - Определить терминальные состояния - Определить показания к выполнению СЛР -Выявлять у пациентов с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови клинические проявления заболеваний и (или)	- Методикой выявления неотложных состояний у гематологических больных, протоколами оказания первой врачебной помощи при них - Методикой проведения базовой и расширенной СЛР	Тесты, вопросы, ситуационные задачи, контроль практических навыков

		<p>крови</p> <ul style="list-style-type: none"> - Терминальные состояния - Правила выполнения базовой и расширенной СЛР 	<p>патологических состояний других органов и систем организма человека, способных вызвать тяжелые осложнения и (или) угрожающие жизни состояния при проведении хирургического лечения патологии системы крови, разрабатывать тактику лечения пациентов с целью их предотвращения</p>		
--	--	-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--	--

Профессиональные компетенции

<p>ПК-1</p>	<p>готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включение в себя 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</p>	<p>-Порядок оказания медицинской помощи пациентам с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови</p> <ul style="list-style-type: none"> - Методику сбора информации у пациентов с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови и их законных представителей - Анатомо-функциональное состояние системы крови у взрослых и детей в норме, при заболеваниях и (или) патологических состояниях - Этиология и патогенез заболеваний и (или) патологических состояний системы крови - Современные классификации, симптомы и синдромы заболеваний системы крови - Клиническая картина, особенности течения осложнений у пациентов с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови - Медицинские показания, ограничения и медицинские противопоказания к 	<p>Проводить интерпретацию и клиническую оценку результатов лабораторных исследований и инструментальных обследований, в числе которых УЗИ исследования, МРТ, КТ; рентгенография грудной клетки в прямой и боковых проекциях; исследование функции тромбоцитов, коагулограммы; общий анализ крови; общий анализ мочи; газовый и электролитный состав капиллярной, артериальной и венозной крови;; биохимический анализ крови; анализ свертывания крови</p> <ul style="list-style-type: none"> - Применять медицинские изделия: прибор для измерения артериального давления (тонометр); стетоскоп;; прибор для неинвазивного измерения уровня сатурации кислородом капиллярной крови (пульсоксиметр) - Обосновывать и планировать объем инструментального обследования и лабораторного исследования 	<ul style="list-style-type: none"> - Навыками обоснования и постановки диагноза в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ) - Интерпретацией результатов осмотров врачами-специалистами, лабораторных исследований и инструментальных обследований пациентов с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови 	<p>Тесты, вопросы, ситуационные задачи, контроль практических навыков</p>
--------------------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	---------------------------------------------------------------------------

		использованию современных методов инструментальной и лабораторной диагностики у взрослых и детей с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови	пациентов с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи - Интерпретировать и анализировать результаты инструментального обследования и лабораторного исследования пациентов с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови, формулировать основной диагноз, сопутствующие заболевания и осложнения пациентов и (или) патологическими состояниями, с учетом МКБ		
ПК-2	готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за здоровыми и хроническими больными	-Основные вопросы патологии кроветворной системы у детей различных возрастных групп – Стандарты первичной специализированной медико-санитарной помощи, специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи при заболеваниях системы крови - Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи пациентам с заболеваниями и (или) патологическими состояниями кроветворной системы - Цели, задачи и	- Разрабатывать план профилактических осмотров пациентов с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи - Обосновывать профилактическое применение лекарственных препаратов, диагностических или лечебных манипуляций, медицинских изделий, лечебного питания,	- Определение медицинских показаний к оказанию профилактической медицинской помощи в условиях дневного стационара,	Тесты, вопросы, ситуационные задачи, контроль практических навыков

		методика проведения профилактических осмотров пациентам с заболеваниями и (или) патологическими состояниями кроветворной системы, в том числе в клинических случаях с развитием осложнений основного заболевания и (или) сочетанной патологии, а также для первичной профилактики, раннего выявления гематологической патологии сопутствующей патологии других жизненно важных органов и систем организма человека	немедикаментозного лечения у пациентов с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи - Проводить мониторинг эффективности и безопасности использования лекарственных препаратов и медицинских изделий для пациентов с заболеваниями и (или) патологическими состояниями системы крови		
ПК-3	Готовность к проведению противоэпидемических мероприятий, организации защиты детского населения в очагах особо опасных инфекций, при ухудшении радиационной обстановки, стихийных бедствиях и иных чрезвычайных ситуациях	- основы эпидемиологии; особенности эпидемического процесса; основы организации радиобиологической защиты детского населения; основы организации медицинской службы при чрезвычайных ситуациях	организовать противоэпидемические мероприятия; режимно-ограничительные мероприятия; ветеринарно-санитарные и дератизации	- понятием о качестве и эффективности профилактических и противоэпидемических мероприятий; системой регистрации инфекционных больных	Тесты, вопросы, ситуационные задачи
ПК-4	готовность к применению социально-гигиенических методик сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детского населения и подростков (ПК-4)	- готовность к применению социально-гигиенических методик сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детского населения и подростков (ПК-4)	проводить сбор и медико-статистический анализ информации о показателях здоровья детей различных возрастно-половых групп, характеризующих состояние их здоровья	методиками, социально-гигиенического мониторинга; методами статистической оценки данных	Тесты, вопросы, ситуационные задачи
ПК-5	готовность к определению у детей патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний крови, нозологических форм в соответствии с Международной статистической	- основы ультразвукового исследования внутренних органов с учетом современных представлений о патологии; основы международной классификации	- рассчитывать основные параметры и их производные в оптимальном режиме	- навыками обследования больного ребёнка	Тесты, вопросы, ситуационные задачи

	классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ)	болезней.	исследования		
ПК-6	готовность к ведению и лечению пациентов - детей, с заболеваниями системы крови, нуждающихся в оказании медицинской помощи	этиологию, патогенез и клинику гематологических заболеваний в соответствующей области применения методов исследования различных систем организма особенности организации помощи больным детям в специализированных гематологических стационарах и центрах	определять показания и целесообразность к проведению ультразвукового и других методов лучевых исследований; выбирать адекватные методы исследования	навыками для выполнения отдельных диагностических процедур, методиками проведения диагностических и лечебных вмешательств у пациентов с различными врожденными и приобретенными заболеваниями системы крови	Тесты, вопросы, ситуационные задачи
ПК-7	готовность к оказанию медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации	особенности организация экстренной помощи больным детям с острыми заболеваниями и травмами сердца и сосудов, патологией гемостаза	эффективно организовать работу отделений и служб медицинского подразделения	навыками диагностики и лечения острой патологии внутренних органов	Тесты, вопросы, ситуационные задачи
ПК-8	готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у детей, с заболеваниями крови, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении	основы реабилитации и курортологии; основы общей патологии человека, иммунобиологии и реактивности организма, способности кроветворной системы реагировать на условия окружающей среды	учесть деонтологические проблемы при принятии решения; квалифицированно оформлять медицинское заключение	Основами психологии; последовательным и комплексным подходом к проведению медицинской реабилитации	Тесты, вопросы, ситуационные задачи
ПК-9	готовность к формированию у детей, родителей и других членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих	основы первичной профилактики заболеваний и санаторно-просветительной работы	проводить систематическое обучение, включающее ознакомление с теоретическими основами общей патологии	основами педагогики; навыками работы с пациентами и членами их семей	Тесты, вопросы, ситуационные задачи
ПК-10	готовность к применению основных принципов организации и	основы законодательства о здравоохранении и директивные	организовать в медицинских организациях и	опыт руководящей работы; опыт распределения по времени и месту обязанности	Тесты, вопросы, ситуационные задачи

	управления в сфере охраны здоровья граждан, в медицинских организациях и их структурных подразделениях	документы, определяющие деятельность органов и учреждений здравоохранения	их структурных подразделениях благоприятных условий для пребывания детей, их родителей, и трудовой деятельности медицинского персонала	персонала и контроля за выполнение этих обязанностей	
ПК-11	готовность к участию в оценке качества оказания медицинской помощи гематологическим больным с использованием основных медико-статистических показателей	современные представления о качестве и дефекте оказания медицинской помощи; законодательные акты РФ в стандарте экспертной оценки	определить правильность выбора медицинской технологии; степень достижения запланированного результата	методикой оценки типовых медико-статистических показателей	Тесты, вопросы, ситуационные задачи
ПК-12	готовность к оказанию медицинской помощи детям при чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации	готовность к оказанию медицинской помощи детям при чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации	организовать эффективную медицинскую сортировку больных детей и раненых пациентов	навыками по оказанию плановой и неотложной помощи	Тесты, вопросы, ситуационные задачи

**Контрольные мероприятия и применяемые оценочные средства для промежуточной аттестации по дисциплине «Гематология»
1, 2, 3, 4-ий семестр**

4.1 Распределены контрольные задания в соответствии с компетенциями:

№	Индекс компетенции	Наименование контрольных мероприятий			
		Тестирование	Собеседование	Выполнение практических навыков	Решение задач
		Наименование материалов оценочных средств			
		Тесты	Вопросы собеседования	Алгоритмы практических навыков	Задачи
		№ задания			

1.	УК-1, ОПК-1	1-100	1-40	1-47	1-32
2	ОПК-1	1-100	1-7, 26-28	3-41	-
3	ОПК-2	1-100	1-40	1-47	1-32
4	ОПК-3	-	-	1-2	-
5.	ОПК-4	1-77, 86-100	5, 10, 15-20, 37-38	3-41	1-32
6.	ОПК-5	13, 67-70, 83-100	7-30,32-36, 40-42	28-34	1-32
7.	ОПК-6	23,37, 40-47, 52, 62	3-6, 24-25, 38-39	36-38	1-32
8.	ОПК-7	91-93	9, 21,30	42-47	1-32
9.	ОПК-8	31-34, 77	3, 24	36-38	11-32
10.	ОПК-9	1-100	1-91	1-47	1-50
11	ОПК-10	18, 23, 25-26, 76-77	11-15, 40-42	42-47	16, 19,
12.	ПК-1	1-100	1-40	1-47	1-13,
13.	ПК-2	1-77, 86-100	3, 18, 20,	3-41	1-9, 12-32
14.	ПК-3	-	-	1-2	1-14, 26-32
15.	ПК-4	1-77, 86-100-	3-6, 24-25, 38-39	1-47	1-32
16	ПК-5	1-77, 86-100	5, 10, 15-20, 37-38	3-41	1-32
17	ПК-6	13, 67-70, 83-100	7-30,32-36, 40-42	28-34	1-32
18	ПК-7	13, 67-70, 83-100	7-30,32-36, 40-42	28-34, 42-47	1-32
19	ПК-8	13, 67-70, 83-100	7-30,32-36, 40-42	28-34, 42-47	1-32
20	ПК-9	23,37, 40-47, 52, 62	3-6, 24-25, 38-39	36-38	-
21	ПК-10	23, 31-34, 77, 25-26, 76-77	11-15, 40-42	38-39	-
22	ПК-11	23, 31-34, 77, 25-26, 76-77	11-15, 40-42	3-41	-
23	ПК-12	23, 31-34, 77, 25-26, 76-77	11-15, 40-42	42-47	-

4.2 Распределение контрольных заданий по семестрам

№	Семестр	Наименование контрольных мероприятий			
		Тестирование	Собеседование	Выполнение практических навыков	Решение задач
		Наименование материалов оценочных средств			
		Тесты	Вопросы собеседования	Алгоритмы практических навыков	Задачи
		№ задания			
1.	2 семестр	1-10, 11-21, 31-34	1-14, 30-36,	1-14, 19-22, 31-32	1-11

2.	3 семестр	22-30, 44-55, 62-71	14-29, 37-42,	15-16, 23-28, 33-35	12-23
3.	4 семестр	34-43, 56-61, 72-100	5-11, 39-42,	17-18, 28-30. 36-47	24-32

**КОНТРОЛЬНЫЕ ЗАДАНИЯ И ИНЫЕ МАТЕРИАЛЫ ОЦЕНКИ
знаний, умений, навыков, характеризующие этапы формирования компетенций в
процессе освоения дисциплины Б.1.Б.1 «Гематология»**

Вопросы для устного собеседования

1. показания и осложнения парентеральной ферротерапии
2. современные средства хелаторной терапии
3. рекомендации по образу жизни и диспансерному наблюдению детям с малыми и промежуточными формами талассемии
4. особенности ферропрофилактики у доношенных и недоношенных детей первого года жизни.
5. современные методы диагностики онкогематологических заболеваний
6. вакцинопрофилактика у детей, перенесших острый лейкоз
7. показания к трансплантации стволовых клеток у гематологических больных
8. лекарственная лейкопения и связанные с этим клинические осложнения полихимиотерапии
9. методы лечения больных с тяжёлыми формами нейтропении
10. приобретенные нейтропении и вакцинация у детей раннего возраста
11. использование прямых антикоагулянтов у гематологических больных: показания, дозы
12. побочные действия и осложнения терапии гепарином
13. показания к использованию дезагрегантов
14. гемостатические средства ургентной терапии
15. тактика в отношении больных с тромбоцитозом
16. критерии диагностики ДВС-синдрома.
17. рекомендации пациентам, перенесшим острый тромбоз периферических сосудов
18. методы наблюдения и рекомендации детям – реконвалесцентам геморрагического васкулита с почечным синдромом.
19. показания к спленэктомии у гематологических больных
20. методы подготовки к плановой спленэктомии
21. Показания к использованию ВВИГ у детей в гематологической практике
22. показания и осложнения парентеральной ферротерапии
23. современные средства хелаторной терапии
24. рекомендации по образу жизни и диспансерному наблюдению детям с малыми и промежуточными формами талассемии
25. особенности ферропрофилактики у доношенных и недоношенных детей первого года жизни.
26. современные методы диагностики онкогематологических заболеваний
27. вакцинопрофилактика у детей, перенесших острый лейкоз
28. показания к трансплантации стволовых клеток у гематологических больных
29. лекарственная лейкопения и связанные с этим клинические осложнения полихимиотерапии
30. методы лечения больных с тяжёлыми формами нейтропении
31. приобретенные нейтропении и вакцинация у детей раннего возраста
32. использование прямых антикоагулянтов у гематологических больных: показания, дозы
33. побочные действия и осложнения терапии гепарином

- 34.показания к использованию дезагрегантов
35. гемостатические средства ургентной терапии
36. тактика в отношении больных с тромбоцитозом
37. критерии диагностики ДВС-синдрома.
- 38.рекомендации пациентам, перенесшим острый тромбоз периферических сосудов
39. методы наблюдения и рекомендации детям – реконвалесцентам геморрагического васкулита с почечным синдромом.
- 40.показания к спленэктомии у гематологических больных
- 41.методы подготовки к плановой спленэктомии
- 42.Показания к использованию ВВИГ у детей в гематологической практике

Критерии оценивания ответов на вопросы устного собеседования:

«Отлично» - всестороннее, систематическое и глубокое знание учебного материала, основной и дополнительной литературы, взаимосвязи основных понятий дисциплины в их значении для приобретаемой профессии. Проявление творческих способностей в понимании, изложении и использовании учебно-программного материала.

«Хорошо» - полное знание учебного материала, основной рекомендованной к занятию. Обучающийся показывает системный характер знаний по дисциплине и способен к самостоятельному пополнению и обновлению в ходе дальнейшей учебной работы и профессиональной деятельности.

«Удовлетворительно» - знание учебного материала в объеме, необходимом для дальнейшего освоения дисциплины, знаком с основной литературой, рекомендованной к занятию. Обучающийся допускает погрешности, но обладает необходимым знаниями для их устранения под руководством преподавателя.

«Неудовлетворительно» - обнаруживаются существенные пробелы в знаниях основного учебного материала, допускаются принципиальные ошибки при ответе на вопросы.

Тестовые задания

1. Наиболее вероятной причиной тромбоцитоза в клиническом анализе крови является:

- А. Острый лейкоз
- Б. Гемолитическая анемия
- В. Инфекционный мононуклеоз
- Г. Спленэктомия
- Д. Врожденная апластическая анемия

2. При гемолитической анемии изменяется показатель биохимического анализа крови:

- А. Гаптоглобин
- Б. Креатинин
- В. Общий белок
- Г. Железо сыворотки
- Д. Мочевина

3. При геморрагическом васкулите наиболее характерным геморрагическим симптомом является:

- А. Носовое кровотечение
- Б. Геморрагическая сыпь
- В. Кровоизлияние в склеры
- Г. Гемартроз
- Д. Маточное кровотечение

4. Какой способ насыщения организма железом является наиболее эффективным?

- А. Трансфузии эритроцитарной массы
- Б. Пищевые смеси, обогащённые железом
- В. Введение парентеральных препаратов железа
- Г. Энтеральные препараты двухвалентного железа
- Д. Энтеральные препараты трёхвалентного железа.

5. Какой диагностический показатель служит наиболее информативным для подтверждения Эпштейн-Барр вирусной инфекции?

- А. ПЦР-крови на ВЭБ
- Б. Наличие атипичных мононуклеаров в клиническом анализе крови
- В. Наличие специфических иммуноглобулинов класса G
- Г. ПЦР-смыва из зева на ВЭБ
- Д. Плазматизация лимфоцитов в клиническом анализе крови

6. Наиболее вероятной причиной синдрома портальной гипертензии у ребёнка является:

- А. Хронический гепатит
- Б. ВИЧ-инфекция
- В. Сепсис периода новорождённости
- Г. Аномалия сосудов гепато-лиенальной системы
- Д. Дискинезия желчевыводящих путей

7. Ранняя анемия недоношенных наступает вследствие:

- А. Дефицита железа
- Б. Недостатка белка
- В. Функциональной незрелости эритроидного ростка костного мозга
- Г. Кровопотери
- Д. Гемолиза эритроцитов.

8. Особенностью клинического анализа крови в первые дни жизни новорождённого является:

- А. Гипохромия эритроцитов
- Б. Повышенное содержание эритроцитов и гемоглобина
- В. Микроцитоз
- Г. Сфероцитоз
- Д. Низкое содержание ретикулоцитов

9. Парентеральное использование препаратов железа показано при:

- А. Снижении аппетита
- Б. Кровопотерях
- В. Повторных эпизодах острых респираторных заболеваний
- Г. Эрозивно-язвенных заболеваниях желудочно-кишечного тракта
- Д. Гельминтозах

10. Наиболее характерным геморрагическим проявлением тромбоцитопении является:

- А. Гематурия
- Б. Мелена

В.Носовое кровотечение

Г.Гемартроз

Д.Гематома

11. Приобретенная нейтропения у детей чаще всего развивается вследствие

А. Опухолевого процесса

Б.Обменных нарушений

В.Повторных воспалительных заболеваний

Г.Дефицита железа

Д.Иммунных нарушений

12.К нарушениям первичного звена гемостаза относятся

А.Гемофилия

Б.Геморрагический васкулит

В.Тромбоцитопатии

Г.Геморрагическая болезнь новорождённых

Д.Гипофибриногенемия

13.Какова тактика врача педиатра при подозрении у ребёнка на острый лейкоз?

А.Выполнить дополнительные исследования – УЗИ печени, селезёнки

Б.Назначить расширенный биохимический анализ крови

В.Отправить на консультацию к врачу гематологу

Г.Выполнить исследование костного мозга

Д.Срочно направить в гематологическое отделение стационара

14.Какой метод лечения Вы считаете основным при впервые выявленном остром лейкозе у ребёнка?

А.Лучевая терапия

Б.Полихимиотерапия по стандартным протоколам

В.Переливания компонентов крови

Г.Использование интерферонов

Д.Глюкокортикоиды

15.Какой метод лечения предпочтительнее использовать в качестве терапии первой линии у пациента с иммунной тромбоцитопенической пурпурой?

А.Внутривенный высокодозный иммуноглобулин

Б.Тромбомасса

В.Этамзилат

Г.Антибактериальная терапия

Д.Спленэктомия

16.Какой вид локализации увеличенных лимфоузлов требует незамедлительного обращения к онкогематологу?

А.Паховые

Б.Затылочные

В.Задне-шейные

Г.Подбородочные

Д.Надключичные

17.Какой из диагностических приёмов служит основным при диагностике апластических анемий?

- А.УЗ-исследования брюшной полости
- Б.Исследование костного мозга
- В.Биохимический анализ крови
- Г.Эндоскопическое исследование желудочно-кишечного тракта
- Д.Электрофорез гемоглобина

18.Какой уровень гемоглобина является показанием для трансфузии эритроцитной массы?

- А.Ниже 100г/л
- Б.Ниже 90 г/л
- В.Ниже 80г/л
- Г.Ниже 70г/л
- Д.Ниже 60г/л

19.Геморрагическая болезнь новорождённого возникает вследствие:

- А.Дефицита витамин-К-зависимых факторов свёртывания
- Б.Развития ДВС-синдрома
- В.Гипофибриногенемии
- Г.Низкого уровня тромбоцитов
- Д.Дефицита антигемофильных глобулинов А и В

20.Какая тактика наиболее целесообразна у детей с изолированной приобретенной нейтропенией без признаков активного очага инфекции?

- А.Назначение глюкокортикоидов
- Б.Внутривенные иммуноглобулины
- В.Антибактериальная терапия
- Г.Выжидательная тактика, наблюдение
- Д.Противовирусные средства.

21.Характерным изменением в клиническом анализе крови у пациентов после спленэктомии является:

- А.Тромбоцитоз
- Б.Анемия
- В.Лейко-нейтропения
- Г.Ускоренная СОЭ
- Д.Ретикулоцитоз

22.Гемолитическая болезнь новорождённых является

- А.Следствием внутриутробной кровопотери
- Б.Проявлением КУИ
- В.Приобретенной иммунной анемией
- Г.Следствием врождённой гемоглобинопатии
- Д.Ранним проявлением врождённого микросфероцитоза

23.Рекомендации по плановой вакцинации ребёнку, перенесшему в ранние сроки жизни гемолитическую болезнь новорождённых:

- А.Медотвод от вакцинации в течение первого года жизни
- Б.Исключить использование живых вакцин
- В.Разрешить вакцинацию по индивидуальному календарю
- Г.Вакцинация по общему плану без ограничений

Д.Вакцинация по эпидпоказаниям

24.Какой лабораторный показатель из перечисленных наиболее характерен при врождённом микросфероцитозе?

- А.Снижение уровня гемоглобина
- Б.Снижение числа ретикулоцитов
- В.Снижение показателя эритроцитов
- Г.Лейкоцитоз
- Д.Микроцитоз

25.Наилучшим гемостатическим эффектом при тромбоцитопатии обладает:

- А.Этамзилат
- Б.Аскорбиновая кислота
- В.Препараты кальция
- Г.Витамин В6
- Д.Аминокапроновая кислота

26.У больного гемофилией с гемостатической целью следует использовать прежде всего из перечисленных средств:

- А.Транексам
- Б.Тромбовзвесь
- В.ЭАКК 5%
- Г.Этамзилат
- Д.Свежезамороженную плазму

27.При лечении железодефицитной анемии ранним показателем эффективности ферротерапии служит:

- А.Повышение уровня гемоглобина
- Б.Повышение гематокрита
- В.Повышение числа эритроцитов
- Г.Увеличение объёма эритроцитов
- Д.повышение числа ретикулоцитов.

28.Гемоглобинопатии с наибольшей частотой встречаются у детей относящихся по национальности к:

- А.Народам севера
- Б.Уроженцам Поволжья
- В.Народам южных регионов
- Г.Населению Дальнего Востока
- Д.Европейскому населению

29.Отличительной чертой клинического анализа крови у детей с гемоглобинопатиями является:

- А.Гипохромия
- Б.Ретикулоцитоз
- В.Лейкоцитоз
- Г.Нейтрофилёз со сдвигом влево
- Д.Тромбоцитоз

30.Наиболее частой причиной спленомегалии является:

- А.Опухолевый процесс
- Б.Инфекции.
- В.Синдром портальной гипертензии
- Г.Обменные заболевания
- Д.Гемолитическая анемия

31.Основное количество железа в организме человека всасывается:

- А) в желудке;
- Б) в нисходящем отделе ободочной кишки;
- В) в двенадцатиперстной и тощей кишках;
- Г) в подвздошной кишке;
- Д) в слепой кишке.

32. Железо всасывается лучше всего:

- А) в форме ферритина;
- Б) в форме гемосидерина;
- В) в форме гема;
- Г) в виде свободного трехвалентного железа;
- Д) в виде свободного двухвалентного железа.

33.За сутки железа может всосаться не более:

- А) 0,5-1,0 мг;
- Б) 2,0-2,5 мг;
- В) 4,0-4,5 мг;
- Г) 10,0-12,01 мг;
- Д) 7,0-8,0 мг.

34.Самой частой причиной железодефицитной анемии у мужчин является:

- А) кровопотеря из желудочно-кишечного тракта;
- Б) гломусные опухоли;
- В) алкогольный гепатит;
- Г) гематурическая форма гломерулонефрита;
- Д) рак почки.

35.В случае обнаружения у донора в крови дефицита железа следует:

- А) включить в его рацион орехи, икру, гранаты, морковь;
- Б) рекомендовать ему съедать в течение полугода по 1 кг яблок ежедневно;
- В) перелить тщательно подобранную эритроцитарную массу;
- Г) назначить ему на длительный срок препараты железа перорально;
- Д) назначить ему препараты железа перорально в течение 14 дней.

36.Для лечения дефицита железа следует назначить:

- А) препараты железа внутривенно в сочетании с мясной диетой;
- Б) препараты железа внутривенно в сочетании с витаминами группы В внутримышечно;
- В) регулярные трансфузии эритроцитарной массы в сочетании с богатой фруктами диетой;
- Г) препараты железа внутрь на длительный срок;
- Д) препараты железа внутрь курсами по 3 месяца два раза в год.

37.Беременной женщине с хронической железодефицитной анемией следует:

- А) принимать внутрь препарат железа до родов и весь период кормления ребенка грудью;
- Б) включить в диету красную рыбу, гранаты и морковь;
- В) перелить эритроцитарную массу перед родами;

- Г) сделать 10 внутривенных инъекций Ferrum Lek;
- Д) сочетать пероральный и внутривенный прием препаратов железа до родов.

38. Обязательный лабораторный признак мегалобластной анемии:

- А) гиперхромия эритроцитов;
- Б) микроцитоз эритроцитов;
- В) глюкозурия;
- Г) гиперурикемия;
- Д) лейкоцитоз.

39. Наиболее вероятной причиной глубокой гиперхромной анемии может являться:

- А) алкоголизм и недоедание;
- Б) кровопотери;
- В) злоупотребление табаком;
- Г) цирроз печени;
- Д) хронический гепатит.

40. В12-дефицитная анемия после гастрэктомии развивается через:

- А) 1 месяц;
- Б) 2-3 года;
- В) 5 лет;
- Г) неделю;
- Д) 6 месяцев.

41. Характерная жалоба больного В12-дефицитной анемией:

- А) хромота;
- Б) боли за грудиной;
- В) жжение языка;
- Г) близорукость;
- Д) тошнота.

42. Характерным признаком В12-дефицитной анемии является:

- А) гипертромбоцитоз;
- Б) лейкоцитоз;
- В) увеличение СОЭ;
- Г) высокий цветной показатель;
- Д) лимфоцитоз.

43. В развитии острой аплазии костного мозга имеет значение:

- А) прямое иммунное разрушение гемопоэтических структур и цитостатическое подавление гемопоэза;
- Б) гиперплазия тромбоцитарного ростка;
- В) ДВС-синдром;
- Г) иммунокомплексный синдром;
- Д) голодание.

44. К симптомам анемии относятся:

- А. одышка, бледность
- Б. кровоточивость, боли в костях
- В. увеличение селезенки, лимфатических узлов
- Г. увеличение печени
- Д. иктеричность склер

45.Повышение уровня ретикулоцитов в крови характерно для:

- А. хронической кровопотери
- Б. апластической анемии
- В. В₁₂- и фолиеводефицитной анемии
- Г. сидероахрестической анемии
- Д.железодефицитной анемии

46.В организме взрослого содержится:

- А. 2-5 г железа
- Б. 4-5 г железа
- В. 0,5-1 г железа
- Г. больше 6 г железа

47.Признаками дефицита железа являются:

- А. выпадение волос
- Б. иктеричность
- В. увеличение печени
- Г. парестезии

48.Сфероцитоз эритроцитов:

- А. встречается при болезни Минковского-Шоффара
- Б. характерен для В₁₂-дефицитной анемии
- В. является признаком внутрисосудистого гемолиза
- Г.характерен для фолиеводефицитной анемии

49.Препараты железа через рот назначаются:

- А. на срок 1-2 недели
- Б. на 2-3 месяца
- В.на срок от 3 мес и более в зависимости от уровня гемоглобина
- Г.на 6 месяцев

50.Гипохромная анемия:

- А. может быть только железодефицитной
- Б. возникает при нарушении синтеза порфиринов
- В.может быть не только железодефицитной
- Г.возникает при острой кровопотере

51.Гипорегенераторный характер анемии указывает на:

- А. наследственный сфероцитоз
- Б. недостаток железа в организме
- В. аплазию кроветворения
- Г. аутоиммунный гемолиз

52.После спленэктомии при наследственном сфероцитозе:

- А. в крови не определяются сфероциты
- Б. возникает тромбоцитопения
- В. возникает тромбоцитоз
- Г.возникает лейкопения

53. У больного имеется панцитопения, повышение уровня билирубина и увеличение селезенки. Вы можете предположить:

- А. наследственный сфероцитоз
- Б. талассемию
- В. В₁₂-дефицитную анемию
- Г. болезнь Маркиавы-Мейкелли
- Д. аутоиммунную панцитопению

54. Анурия и почечная недостаточность при гемолитической анемии:

- А. не возникают никогда
- Б. возникают только при гемолитико-уремическом синдроме
- В. возникают всегда
- Г. характерны для внутриклеточного гемолиза
- Д. характерны для внутрисосудистого гемолиза

55. Наиболее информативным исследованием для диагностики гемолитической анемии, связанной с механическим повреждением эритроцитов эндокардиальными протезами, является:

- А. прямая проба Кумбса
- Б. непрямая проба Кумбса
- В. Определение гаптоглобина
- Г. определение продолжительности жизни меченых эритроцитов

56. Решающими для диагностики лимфогранулематоза являются:

- А) исследования крови (гемограмма, биохимическое исследование);
- Б) микроскопическое исследование лимфоидной ткани;
- В) сцинтиграфия;
- Г) лимфография;
- Д) компьютерная и ЯМР- томография.

57. Максимальная эозинофилия, наблюдаемая при паразитарных болезнях, может составлять:

- А) 10-12%;
- Б) 20-40%;
- В) 40-60%;
- Г) 60-80%;
- Д) 90%.

58. Максимальная эозинофилия, наблюдаемая при гемобластозах, может составлять:

- А) 10-12%;
- Б) 20-40%;
- В) 40-60%;
- Г) 60-80%;
- Д) 90%.

59. Острым агранулоцитозом называется состояние, характеризующееся:

- А) быстрым снижением числа гранулоцитов в крови ниже $0,5 \times 10^9/\text{л}$;
- Б) быстрым снижением числа гранулоцитов в крови ниже $1,0 \times 10^9/\text{л}$;
- В) резким падением числа тромбоцитов в крови ниже $20 \times 10^9/\text{л}$;
- Г) резким падением числа тромбоцитов в крови ниже $5 \times 10^9/\text{л}$;
- Д) быстрым снижением числа моноцитов в крови ниже $0,05 \times 10^9/\text{л}$;

.60.Если у больного имеются анемия, тромбоцитопения, бластоз в периферической крови, то следует думать:

- А. об эритремии
- Б. об апластической анемии
- В. об остром лейкозе
- Г. В₁₂-дефицитной анемии

61.Для какого варианта острого лейкоза характерно раннее возникновение ДВС-синдрома?

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

62.Что является критерием полной клинико-гематологической ремиссии при остром лейкозе?

- А. количество бластов в стернальном пунктате менее 5%
- Б. количество бластов в стернальном пунктате менее 2%
- В. количество бластов в стернальном пунктате менее 10%
- Г. количество бластов в стернальном пунктате менее 1%

63.В каких органах раньше всего могут появляться лейкозные инфильтраты при остром лейкозе?

- А. лимфоузлы
- Б. селезенка
- В. сердце
- Г. кости
- Д. почки

64.Исход эритремии:

- А. хронический лимфолейкоз
- Б. хронический миелолейкоз
- В. агранулоцитоз
- Г. ничего из перечисленного

65.Хронический миелолейкоз:

- А. возникает у больных с острым гемолизом
- Б. относится к миелопролиферативным заболеваниям
- В. характеризуется панцитопенией
- Г. характеризуется ДВС-синдромом

66.К методам исследования сосудисто-тромбоцитарного гемостаза относятся:

- А) определение активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ) ;
- Б) определение протромбинового времени;
- В) проба Айви;
- Г) определение тромбинового времени;
- Д) определение уровня фибронектина.

67.К антикоагулянтам прямого действия относится:

- А) фенилин;

- Б) гепарин;
- В) свежемороженая плазма;
- Г) тиклид;
- Д) аминокaproновая кислота.

68. К антикоагулянтам непрямого действия относится:

- А) фенилин;
- Б) гепарин;
- В) свежемороженая плазма;
- Г) тиклид;
- Д) аминокaproновая кислота.

69. К антиагрегантам относятся:

- А) фенилин;
- Б) гепарин;
- В) тиклид;
- Г) аминокaproновая кислота;
- Д) ксантинол-никотинат.

70. К средствам, подавляющим фибринолиз, относятся:

- А) гепарин;
- Б) рекомбинантный антитромбин III;
- В) аминокaproновая кислота;
- Г) тиклид;
- Д) фибринолизин.

71. Острыми тромбоцитопениями называют состояния, при которых число тромбоцитов в крови быстро снижается:

- А) до $20 \times 10^9/л$;
- Б) до $50 \times 10^9/л$;
- В) до $150 \times 10^9/л$;
- Г) до $100 \times 10^9/л$;
- Д) до $190 \times 10^9/л$ и ниже.

72. Этиологическим фактором развития острой тромбоцитопении является:

- А) появление иммунных комплексов в крови;
- Б) появление аутоантител к тромбоцитам и гаптена в крови и фиксация его на поверхности тромбоцитов;
- В) микробная инфекция;
- Г) вирусная инфекция;
- Д) переохлаждение.

73. При гемофилии А наблюдается наследственный дефицит следующих факторов свертывания крови:

- А) X;
- Б) IX;
- В) VIII;
- Г) VII;
- Д) V.

74. При гемофилии В наблюдается наследственный дефицит следующих факторов свертывания крови:

- А) X;
- Б) IX;
- В) VIII;
- Г) VII;
- Д) V.

75. Заподозрить холодовую агглютининовую болезнь можно по наличию:

- А. синдрома Рейно
- Б. умеренной анемии
- В. сниженной СОЭ
- Г. I группы крови

76. Молекулярно-генетическое тестирование на предмет врожденной тромбофилии показано, если:

- А. у ребёнка был ишемический инсульт
- Б. в семейном анамнезе случаи тромбоза у родственников в возрасте до 50 лет
- В. у ребёнка тромбоз поверхностных вен
- Г. имеется изолированная врожденная аномалия сосудов мягких тканей лица

77. Наиболее распространённой у детей раннего возраста является анемия:

- А. Железодефицитная анемия
- Б. Анемия хронических больных
- В. Анемия гемолитическая
- Г. Анемия гемолитическая

78. Наиболее рациональным сочетанием цитостатиков для интратумбального введения является:

- А. метотрексат + преднизолон
- Б. цитозар + метотрексат
- В. преднизолон+метотрексат
- Г. метотрексат+ цитозар+ преднизолон
- Д. вепезид + преднизолон

79. Морфологическое определение волосатоклеточного лейкоза:

- А. В-клеточная форма хронического лимфолейкоза с "моложавым" ядром лимфоцитов с фестончатым краем цитоплазмы, которая может иметь отростки,
- Б. Т-клеточная форма хронического лимфолейкоза с "моложавым" ядром лимфоцитов с фестончатым краем цитоплазмы, которая может иметь отростки,
- В. ни В-, ни Т- хронический лимфолейкоз с бластозом в костном мозге,
- Г. лимфопролиферативное заболевание, представленное зрелыми В- лимфоцитами, не содержащими зернистости,
- Д. Т-клеточная форма хронического лимфолейкоза с большим количеством широкоплазменных лимфоцитов с фестончатым краем цитоплазмы

80. Наиболее характерными клиническими проявлениями волосатоклеточного лейкоза являются:

- А. спленомегалия,
- Б. гепатомегалия,
- В. периферическая лимфаденопатия,
- Г. геморрагический синдром,
- Д. аутоиммунный гемолиз

81. Для опухолевых лимфоцитов при волосатоклеточном лейкозе характерны все перечисленные цитологические маркеры, исключая:

- А. рецепторы к интерлейкину-2
- Б. антиген CD11
- В. цитоплазматический IgM и поверхностные T-клеточные маркеры
- Г. B-клеточные поверхностные маркеры
- В. прямой зависимости нет

82. Большую частоту клинических ответов влечении волосатоклеточного лейкоза при неэффективной спленэктомии или в рецидиве заболевания дает:

- А. а-интерферон (a2a-TFN, a2b-TFN)
- Б. 2'-deoxycoformycin (пентостатин)
- В. 2'-chlordeoxyadenosine (2'-CDA),
- Г. малые дозы цитозара,
- Д. мабтера

83. В терапии хронического мегакариоцитарного лейкоза предпочтение следует отдать:

- А. гидроксимочевине;
- Б. циклофосфану;
- В. интерферону,
- Г. цитозару,
- Д. преднизолону

84. Терапия хронического моноцитарного лейкоза в доброкачественной стадии включает в себя:

- А. никакого лечения не требуется;
- Б. при наличии показаний требуются заместительные трансфузии тромбоцитной массы;
- В. монотерапию преднизолоном;
- Г, поддерживающую полихимиотерапию
- Д. профилактику нейрорлейкемии

85. При хроническом мегакариоцитарном лейкозе в трепанате костного мозга имеется:

- А. тотальная 3-х ростковая гиперплазия с полным вытеснением жира;
- Б. полиморфный костный мозг нормальным соотношением между жиром и клетками;
- В. гиперплазия мегакариоцитарного ростка,
- Г. гипоплазия кроветворения,
- Д. очаговая гиперплазия

86. В сомнительных случаях хронического миелолейкоза необходимо дополнительно

исследовать:

- А. щелочную фосфатазу нейтрофилов;
- Б. лактатдегидрогеназу;
- В. мочевую кислоту;
- Г. миелопероксидазу,
- Д. пируваткиназу

87. В диагностике В-ХЛЛ имеют значение следующие цитологические маркеры:

- А. В-клеточные маркеры с низкой концентрацией поверхностных иммуноглобулинов, CD5 антиген;
- Б. Т-супрессоры;
- В. цитоплазмальный иммуноглобулин М, PAS позитивный материал;
- Г. В-клеточные маркеры с высокой концентрацией поверхностных иммуноглобулинов;
- Д. В-клеточные маркеры, рецепторы к интерлейкину- II, антиген CD 11.

88. Лечение лейкемического орхита заключается в:

- А. облучении яичек в СД 10 Гр. за 10 сеансов;
- Б. проведении курса полихимиотерапии аналогичного индукционному;
- В. сочетании местной лучевой терапии и эндолюмбального введения метотрексата и цитозара 1 раз в неделю в течение месяца;
- Г. любого из перечисленных методов,
- Д. усиление полихимиотерапии

89. Из перечисленных цитостатиков наиболее удобным в управлении за опухолевой массой в развернутой стадии ХМЛ является:

- А. цитозин-арабинозид
- Б. гидроксимочевина;
- В. миелобромол;
- Г. 6-меркаптопурин,
- Д. вепезид

90. Наиболее эффективно в терминальной стадии ХМЛ назначить:

- А. монотерапию интерфероном-альфа
- Б. монотерапию преднизолоном;
- В. сеансы лейкоцитафереза;
- Г. облучение селезенки;
- Д. интрон-А, цитозинарабинозид, гливек

91. Наиболее характерным клинико-гематологическим проявлением терминальной стадии ХМЛ является все перечисленное, кроме:

- А. возникновения лейкемидов на коже;
- Б. увеличения% миелоцитов и промиелоцитов;
- В. панцитопении разной степени выраженности;
- Г. рефрактерности к терапии гидроксимочевиной,
- Д. лихорадки

92. Среди цитогенетических особенностей терминальной стадии ХМЛ наиболее часто встречается:

- А. анеуплоидия с преобладанием гипердиплоидных клонов;
- Б. анеуплоидия с преобладанием гиподиплоидности;
- В. и то, и другое;
- Г. ни то, ни другое,
- Д. транслокация 5,17

93. При лимфосаркоме кожи оптимальным является:

- А. жесткая полихимиотерапия;
- Б. мягкая (сдерживающая) полихимиотерапия;
- В. монотерапия преднизолоном;
- Г. близкофокусное рентгеновское облучение;
- Д. облучение электронным пучком в дозе 40 Гр. на очаг

94. Лечение лимфосарком, если нет возможности провести иммунофенотипирование, следует начинать со следующей программы полихимиотерапии:

- А. 5-дневный СНОР;
- Б. 14-дневный СНОР;
- В. СОР;
- Г. МОРР;
- Д. ProMACE-CytaBOM.

95. Необходимыми исследованиями для диагностики лимфогранулематоза являются:

- А. лабораторные методы (гемограмма, биохимические исследования);
- Б. цитология и гистология лимфоузла;
- В. радиосцинтиграфия;
- Г. лимфография;
- Д. компьютерная и МР-томография.

96. При лимфогранулематозе применяют лучевое воздействие:

- А. на все лимфоузлы, в том числе и на неизмененные макроскопически;
- Б. только на увеличенные лимфоузлы;
- В. только на зоны биопсии лимфоузлов,
- Г. только на средостение,
- Д. только на печень и селезенку

97. Количество необходимых курсов полихимиотерапии при лимфогранулематозе определяется:

- А. стадией диссеминации процесса;
- Б. возрастом и полом больного;
- В. уровнем лейкоцитов крови;
- Г. уровнем лимфоцитов крови,
- Д. гистологическим вариантом

98. Острая сердечная недостаточность как следствие цитостатической кардиомиопатии может развиваться в результате:

- А. присоединившегося миокардита,
- Б. сепсиса,
- В. пневмонии,
- Г. острой почечной недостаточности,
- Д. гепатаргии,

99. Наиболее часто при лечении цитостатиками наблюдаются следующие нарушения ритма:

- А. синусовая брадикардия,
- Б. синусовая тахикардия,
- В. атрио-вентрикулярная блокада,
- Г. желудочковая экстрасистолия,
- Д. предсердная экстрасистолия,

100. В этиологии волосатоклеточного лейкоза наибольшая роль отводится:

- А. ионизирующей радиации
- Б. химическим мутагенам
- В. наследственности
- Г. вирусам
- Д. этиология остается неясной

Ответы к тестовым заданиям

1 Г	21 А	41 В	61 Б	81 А
2 А	22 В	42 Г	62 А	82 В
3 Б	23 Б	43 А	63 А	83 В
4 В	24 Д	44 А	64 Б	84 В
5 А	25 А	45 А	65 Б	85 Б
6 В	26 Д	46 А	66 В	86 В
7 В	27 Д	47 А	67 Б	87 А
8 Б	28 В	48 А	68 А	88 А
9 Г	29 А	49 В	69 В	89 В
10 В	30 Б	50 В	70 В	90 Б
11 Д	31 В	51 В	71 А	91 Д
12 В	32 В	52 В	72 Б	92 Б
13 Д	33 А	53 В	73 В	93 А
14 Б	34 А	54 Д	74 Б	94 А
15 А	35 Г	55 В	75 А	95 Д
16 Д	36 Г	56 Б	76 Б	96 А
17 Б	37 А	57 Б	77 А	97 Б
18 Д	38 А	58 А	78 Б	98 А
19 А	39 В	59 А	79 Г	99 А
20 Г	40 Б	60 В	80 А	100 А

Критерии оценивания тестовых заданий:

«Отлично» - количество положительных ответов 91% и более максимального балла теста.

«Хорошо» - количество положительных ответов от 81% до 90% максимального балла теста.

«Удовлетворительно» - количество положительных ответов от 71% до 80% максимального балла теста.

«Неудовлетворительно» - количество положительных ответов менее 71% максимального балла теста.

Задачи

Задача 1

Ребёнок 5 лет. Поступил в клинику с жалобами на слабость, головокружения, вялость, повышение температуры до 38,5. Появлению жалоб предшествовали проявления ОРЗ в виде ринита, гиперемии зева, боли в горле при глотании, без повышения температуры.

Анамнез жизни: Ребёнок от 3 беременности, протекавшей без особенностей, родился в срок, без осложнений с весом 3.800, ростом 52 см. Период новорожденности и раннего детства – без отклонений от нормы, привит в срок. Грудное вскармливание до 1,5 лет. Физически и психомоторно развивался по возрасту, с 3-х лет посещает детский сад, болеет 6-8 раз в год – ОРВИ. Родители ребёнка и двое других детей здоровы. Ребёнок страдает хроническим гнойным отитом с обострениями 1-2 раза в год.

В возрасте 4-х лет при обострении отита выявлена нормохромная анемия, положительная проба Кумбса, по поводу анемии ребёнок лечился в стационаре.

При осмотре состояние средней тяжести, мальчик бледен, отмечается субиктеричность кожи, иктеричность склер. Со стороны сердечно-сосудистой системы: тоны сердца умеренно приглушены, ритмичные, пульс 118 в мин. Дыхание везикулярное, 20 в мин. Живот безболезненный, печень пальпируется на 2 см из-под края рёбер, селезёнка на 4 см, край плотно-эластичный, безболезненный. Стул со склонностью к запорам, мочеиспускания не нарушены.

Общий ан.крови: Нв-82 г/л, Эр-1,9 x 10¹²/л, Л-16 x 10⁹/л; п-9%, с-65%, э-4%,

м-8%, л-14%, Тр-236 x 10⁹/л, ретикулоциты – 15%, СОЭ-35 мм/час

Биохимический ан.крови: об.белок – 62 г/л, АЛТ-20 Ед/л, АСТ-32 Ед/л, билирубин общий – 94 мкмоль/л, непрямой - 80 мкмоль/л, прямой – 14 мкмоль/л, гаптоглобин – 0,02 г/л

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Выделите ведущие, основные симптомы заболевания
3. Назначьте дополнительное обследование и обоснуйте его
4. С какими состояниями необходимо проводить дифференциальный диагноз при наличии иктеричности, синдрома интоксикации и гепатоспленомегалии?
5. Дайте оценку выявленной анемии
6. Охарактеризуйте лейкограмму, с чем связаны имеющиеся изменения?
7. Мониторинг каких лабораторных показателей имеет первостепенное значение?
8. Назначьте лечение на основании данных, указанных при поступлении.
9. Имеются ли показания к заместительной терапии Эр-массой?
10. Какие осложнения основного заболевания наиболее вероятны в остром периоде?

Задача 2

. Больной У., 2 года.

Анамнез заболевания: родители впервые обратили внимание на желтушность кожи и слизистых в годовалом возрасте. У отца и бабушки по отцовской линии – желчнокаменная болезнь, манифестировавшая в молодом возрасте.

При поступлении жалобы на упорное сохранение желтушности, бледности. Объективно - кожа и слизистые чистые, умеренная бледность, иктеричность склер. Лимфоузлы единичные мелкие: шейные, паховые. В легких дыхание везикулярное, ЧД 30 в мин. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 110 в мин, АД 90/60 мм рт ст. Печень+ 3 см, селезенка + 3 см. Диурез достаточный. Стул оформленный, интенсивно окрашен.

Анализ крови: Hb 80 г/л, эритроциты $2,6 \times 10^{12}/л$, ретикулоциты 75%, тромбоциты $355 \times 10^9/л$, лейкоциты $8,2 \times 10^9/л$, п/я 2%, с/я 67%, эозинофилы 2%, лимфоциты 28%, моноциты 1 %, СОЭ 10 мм/ч, в мазке микросфероциты 10-12%.

Группа крови А (II) Rh положительная.

Биохимия крови: АЛТ 13 Ед/л, АСТ 24 Ед/л, ЛДГ 9,9 Ед/л γ – ГГТ 0,2 Ед/л , щелочная фосфатаза 47 Ед/л, билирубин 197 мкмоль/л, прямой билирубин 6 мкмоль/л, общий белок 71 г/л, альбумины 62%, глобулины: α_1 3,8%, α_2 10%, β 11%, γ 12,7%; мочевины 3,1 ммоль/л, креатинин 20 мкмоль/л, холестерин 2,8 ммоль/л, гаптоглобин 2 ммоль/л.

Коагулограмма: Протромбиновый индекс 90%, АЧТВ 36 сек, фибриноген 3,1 г/л, АТ III 85%, этаноловый тест положительный.

Свободный гемоглобин 0,003 г/л (норма).

Антитела к ВИЧ, HCV, HbsAg, анти-Hbs, анти-Hbcog суммарные - все отрицательные.

Антиэритроцитарные антитела не обнаружены.

Общий анализ мочи в динамике без патологии.

УЗИ брюшной полости: селезенка 86x32 мм, печень, желчный пузырь, поджелудочная железа, почки - без патологии.

ЭхоКГ: без патологии.

Рентгенограмма грудной клетки: патологии не выявлено

Осмотр окулиста: патологии на глазном дне не обнаружено.

Перед выпиской общее самочувствие не нарушено, желтушность значительно меньше, держится умеренная бледность, по органам без динамики.

Билирубин при выписке 39 мкмоль/л.

Вопросы:

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

Задача 3

5. Больной И., 2 г 10 мес.

Анамнез заболевания: в течение недели предъявлял жалобы на боли в правой ноге, хромота, отмечался субфебрилитет.

При поступлении в стационар состояние тяжелое. Кожа и слизистые бледные, на коже необильная геморрагическая сыпь в виде петехий и экхимозов. Лимфоузлы во всех группах множественные от мелких до 1 см, на шее справа до 1,5 см в диаметре. Костно-мышечная система: голова гидроцефальной формы. Правый коленный сустав несколько увеличен в размерах, без признаков воспаления. В легких дыхание везикулярное, ЧД 30 в минуту. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 110 в минуту. Печень +3-4 см, селезенка +2 см. Яички не увеличены. Физиологические отправления не нарушены. В неврологическом статусе без грубой очаговости, менингеальные симптомы отрицательные.

Анализ крови при поступлении: Нб 66 г/л, Эритроциты $1,8 \cdot 10^{12}/л$, лейкоциты $11,7 \cdot 10^9/л$, бласты 54%, с/я 8%, эозинофилы 2%, лимфоциты 33%, моноциты 1%, тромбоциты $38 \cdot 10^9/л$, СОЭ 67 мм/ч.

Миелограмма: миелокарициты $23 \cdot 10^9/л$, бласты 80%, лимфоциты 14%, мегакарициты не встретились. Красный и гранулоцитарный ростки редуцированы. Бласты преимущественно мезо, реже микрогенераций с высоким ядерно-цитоплазматическим соотношением, ядра округлые, с бороздками, расщепленные, нуклеолы 1-3, цитоплазма узкая, базофильная, в части клеток вакуолизирована.

Цитохимическое исследование бластов: реакция на МПО и липиды в 100% бластов отрицательная, реакция на гликоген положительная в 53% бластов в виде гранул множественных мелких и средних, единичных крупных гранул.

ПЦР- исследование костного мозга- хромосомные aberrации не выявлены.

Иммунофенотипирование: CD19 4%, CD10 56%, CD2 3%, CD5 2%, CD 7%, CD34 0,1%, CD13 0,3%, CD33 0,2%, CD22 7%, CD38 4%, HLA-DR 31%, сyt IgM 0,7%

Ликвор: цитоз 1 клетка, бластов нет.

Биохимия крови: АСА 17 Ед/л, АЛА 23 Ед/л, ЛДГ 13,5 Ед/л, КФК 12 мккат/л/ч, билирубин 6 мкмоль/л, мочевины 3,5 ммоль/л, креатинин 30 мкмоль/л, гаптоглобин 27 ммоль/л, общий белок 77 г/л, альбумины 33%, СРБ отрицат.

Коагулограмма: фибриноген 2,9 г/л.

Посевы: из носа - *Staphylococcus aureus* 10^8 колоний, из зева - *Staphylococcus epidermidis* 10^5 колоний, мочи - *Staphylococcus aureus* 10^8 колоний, грибки *Candida* 10^3 колоний. Посев кала - грибки *Candida* 5 колоний.

Общий анализ мочи при поступлении и в последующем стойко в норме.

Рентгенография грудной клетки: патологии не выявлено.

УЗИ органов брюшной полости: печень +30 мм, селезенка 95x38 мм, поджелудочная железа не изменена; почки – левая 79x35 мм, правая 72x29 мм, эхоструктура паренхимы обычная с отчетливой кортикомедуллярной дифференцировкой. При доплероангиографии кортикальный кровоток не регистрируется в субкапсулярной области с пилообразной границей зоны васкуляризации, эхогенность умеренно повышена, пирамиды низкой эхогенности. Признаки увеличения размеров почек с обеих сторон, снижение показателей индексов кровотока, повышение периферического сопротивления.

Осмотр окулиста: патологии на глазном дне не выявлено.

Вопросы:

1. Ваш диагноз? Достаточно ли данных для его верификации?
2. Чем обусловлены жалобы ребенка при госпитализации?
3. Какова принципиальная схема терапии данного заболевания?

4. Какие осложнения могли развиваться в процессе?
5. Каков прогноз заболевания с учетом всех представленных данных? Какие сведения необходимы для более точного прогноза?

Задача 4.

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 папулезно-пятнистая геморрагическая сыпь на ногах.

Анамнез жизни. Ребёнок от 1 беременности, протекавшей с токсикозом первой половины. Родился в срок без осложнений, вес 3.750, рост 51 см., крик сразу. Период новорожденности без особенностей. Грудное вскармливание до 1 года, рос и развивался по возрасту. С первых месяцев жизни на коже отмечались проявления аллергодерматита, связанные с изменениями питания, по типу пищевой аллергии. В возрасте старше года и до настоящего времени периодически – обострения кожных высыпаний, наблюдается аллергологом по месту жительства. Аллергологический анамнез в семье отягощён: у отца поллиноз, аллергодерматит. Мальчик перенёс ветряную оспу в 4 года. Прививки получил по возрасту. В 6 лет получил курс лечения по поводу токсокароза. В 8 лет – по поводу лямблиоза кишечника. С 9 лет наблюдается ЛОР-врачем по поводу хронического тонзиллита.

При осмотре состояние средней тяжести, самочувствие удовлетворительное, ребёнок бледен, в зеве гиперемия, миндалины рыхлые, гиперплазированные 2 ст. На коже верхних и нижних конечностей геморрагическая мелкопапулезная сыпь, преимущественно в области суставов. Коленные суставы отёчны, движения в них слегка болезненны. Пульс 94 в 1 мин. Границы сердца в норме, тоны умеренно приглушены. Живот при пальпации мягкий, но болезненный в области пупка. Стул неустойчивый: склонность к запорам чередуется с кашицеобразным стулом, отмечался эпизод с прожилками алой крови

Общий ан. крови: Нв-138 г/л, Эр-4,6 x 10⁹/л, Л-10,3 x 10⁹/л, с-62% э-7%

б-1%, м-12%, л-18%, Тр-520 x 10⁹/л, СОЭ-16 мм/час

Ан. мочи св/желт., прозрачная, уд.вес-1018, белок-следы, эп.плоский-ед п/зр, л-2-4 п/зр, Эр-2-5 п/зр., оксалаты +.

Задание

1. Какие дополнительные методы обследования следует назначить данному пациенту?
2. Чем болен ребёнок?
3. Как меняются показатели активности процесса при данном заболевании?
4. От чего зависит прогноз заболевания?
5. Перечислите комплекс рекомендаций ребёнку, перенесшему данное заболевание?
6. Какова продолжительность выполнения этих рекомендаций, и от чего это зависит?
7. Почему при данном заболевании показано оформление медотвода от вакцинации и на какой срок?
8. Перечислите возможные осложнения в острой стадии болезни.
9. Поражение какого органа – мишени наиболее опасно и влияет на прогноз?
10. Каковы особенности системы гемостаза при данном заболевании? Каким образом это связано с лечением?

. Задача 5

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.

Анамнез жизни: Мальчик от 2, нормально протекавшей беременности: старшая сестра здорова, проявлениями кровоточивости не страдает. Период новорожденности у ребёнка, рост и развитие до 1 года протекали без особенностей. Посещал д/сад с 4-х лет: до 5 лет болел практически ежемесячно, последние 1,5 года переносит респираторные инфекции 4-5 раз в год. Наблюдается ЛОР-врачем по поводу хр.аденоидита. Аллергоанамнез у мальчика и семье не отягощён

При осмотре отмечается бледность, петехии на лице и голени, экхимозы на всём теле. Слизистые оболочки чистые, обычного цвета. Носовое дыхание затруднено. Лимфатические узлы – по возрасту. Положителен симптом «щипка». Границы и тоны сердца не изменены. Пульс 84 в 1 мин. Дыхание везикулярное 16 в мин. Живот мягкий: печень, селезёнка, не увеличены.

Задание:

- 1.Поставьте предварительный диагноз.
- 2.Имеются ли показания к проведению миелограммы в данном случае?
3. Каковы показания к выполнению подобного исследования при наличии перечисленных клинических проявлений?
- 4.Каковы патогенетические механизмы появления перечисленных жалоб при данном заболевании?
- 5.Перечислите основные и дополнительные методы лечения при этом заболевании
- 6.В каких случаях у подобных больных появляются показания к спленэктомии?
- 7.Каков прогноз при данном заболевании?
- 8.С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
- 9.Каковы основные методы терапии данного заболевания?
- 10.Какие средства гемостатической терапии Вам известны?

Задача 6

Больная А., 4 года.

Заболела остро. При поступлении в стационар состояние средней тяжести. Кожа с обильной геморрагической сыпью от 0,2 до 1,0 см в диаметре, сыпь местами сливная, ярко-розовая и вишневая с синюшным оттенком, элементы несколько возвышаются над поверхностью кожи. Голеностопные, локтевые, коленные суставы отечны. Слизистые чистые. Лимфоузлы шейные, подмышечные до 1,0 см. В легких дыхание везикулярное, ЧД 26 в минуту. Тоны сердца ритмичные, отчетливые, ЧСС 96 в минуту, АД 95/60 мм рт ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. Диурез достаточный, моча светлая. Стул оформлен, регулярный.

Общий анализ кров: Нб 115 г/л, Ег $3,6 \times 10^{12}/л$, тромбоциты $287,0 \times 10^9/л$, лейкоциты $10,0 \times 10^9/л$, п/я 2%, с/я 71%, лимфоциты 20%, моноциты 6%, СОЭ 28 мм/ч.

Коагулограмма: АПТВ 36 сек, ТВ 26 сек, ПИ 100%, фибриноген 4,76 г/л, этаноловый тест (+), АТ III 87%.

Биохим.ан. крови: АЛТ 24 Ед/л, АСТ 1,91 Ед/л, ЛДГ 8,2 Ед/л, билирубин 12,0 мкмоль/л, креатинин 76 мкмоль/л, мочевины 5,35 ммоль/л, глюкоза 5,0 ммоль/л.

Протеинограмма: общий белок 57,8 г/л, альбумины 56,6 г/л, глобулины α_1 2,9%, α_2 8,3%, β 14,24%, γ 18,6%.

HbsAg, антитела к HCV не обнаружены.

Иммунограмма: IgG 14,0 г/л, IgA 3,0 г/л, IgM 1,25 г/л, ревматоидный фактор-отрицательный.

Антитела к иерсиниям не обнаружены.

Антитела к нативной ДНК - отрицательные.

Антитела к *Clamudia pneumonia*, *psittaci*, *trachomatis*-отрицательные.

Антитела к *Mycoplasma hominis* – отрицательные.

Общий анализ мочи без патологии.

УЗИ брюшной полости, почек: без патологии.

ЭхоКГ: признаки ложной кривой хорды полости левого желудочка. Умеренная гипертрофия МЖП.

Рентгенограмма грудной клетки: без патологии.

Окулист: патологии на глазном дне не обнаружено.

При выписке состояние удовлетворительное. Общее самочувствие не нарушено. Кожа и слизистые чистые. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные, отчетливые. Печень, селезенка не пальпируются. Стул оформлен.

Вопросы:

1. Каков предполагаемый диагноз?
2. Патогенез данного заболевания?
3. С какими заболеваниями необходимо проводить диффдиагноз?
4. В консультациях каких специалистов нуждается больная?
5. Назначьте лечение.
6. Определите прогноз заболевания.

Задача 7

Больной М., 8 лет.

Анамнез заболевания: Утром без видимой внешней причины появился жидкий стул черного цвета, слабость, обморочное состояние. За неделю до этого была незначительная травма живота. Ранее отмечалась кровоточивость при смене зубов молочного прикуса. Семейный анамнез спокоен.

При поступлении жалобы на выраженную слабость. Кожа и слизистые чистые, бледноватые, экхимозы на коже конечностей. В легких дыхание везикулярное, ЧД 28 в мин. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 90 в мин, АД 100/60 мм рт ст. Живот мягкий, при пальпации незначительная болезненность в надлобковой области. В левой мезогастрально-подвздошной области «отцветающий» экхимоз. Дополнительных образований в брюшной полости не пальпируются, печень и селезенка не пальпируются. Моча светлая. Стул оформлен, коричневого цвета. Суставы не изменены.

Анализ крови: Нб 90 г/л, эритроциты $3,0 \cdot 10^{12}/л$, Нт 30%, тромбоциты $262 \cdot 10^9/л$, лейкоциты $7,6 \cdot 10^9/л$, п/я 2%, с/я 62%, эозинофилы 4%, лимфоциты 24%, моноциты 6%, СОЭ 12 мм/ч.

Биохимия крови: АЛТ 23 Ед/л, АСТ 28 Ед/л, амилаза 1,6 Ед/л, билирубин 8 мкмоль/л, мочевины 4 ммоль/л, креатинин 60 мкмоль/л, общий белок 69,7 г/л, альбумины 54,5%, глобулины: α_1 2,8%, α_2 14%, β 14,2%, γ 14,5%.

Коагулограмма: АПТВ 86 сек, ТВ 22 сек, ПИ 100%, фибриноген 3,76 г/л, этан. тест -, отр., VIII фактор – 2,5%, IX фактор 90%, АТ III 87%.

HbsAg, антитела к HCV, к ВИЧ не обнаружены.

Общий анализ мочи без патологии.

УЗИ брюшной полости: умеренное расширение желчных ходов, фиксированный перегиб желчного пузыря в нижней трети; слева в подвздошной области между внутренней и наружной мышцей гиперэхогенная зона 32x5 мм - не исключена межмышечная гематома левой подвздошной области. Почки без патологии.

Рентгенограмма грудной клетки: патологии не выявлено

Вопросы:

1. Ваш предполагаемый диагноз?
2. Этиология данного заболевания?
3. Развитие каких осложнений основного заболевания имеет место у данного больного?
4. Возможно ли предупреждение осложнений?
5. Назначьте терапию данному больному и определите план диспансерного наблюдения.

- б. Каков прогноз (для жизни, здоровья, социальный) у данного больного, от чего будет зависеть прогноз?

Задача 8

Больной У., 5 лет.

Поступил в стационар с жалобами на периодические боли в животе, появление геморрагической сыпи на ногах за 6 дней до госпитализации.

При осмотре на коже нижних конечностей, ягодиц, а также на предплечьях, локтях папулезная сыпь, красно-багрового цвета, с диаметром элементов 3-5 мм, местами сливная, некоторые элементы с некрозом в центре. Слизистые чистые. Периферические лимфоузлы мелкие, безболезненные. Суставы без видимых изменений. В легких дыхание везикулярное, ЧД 22 в минуту. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 80 в минуту, АД 100/70 мм рт. ст. Живот мягкий, печень и селезенка не пальпируются. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон, дизурии нет, моча светлая. Стул оформлен.

Общий анализ крови: Нв 146 г/л, Эр $4,3 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты 310×10^9 /л, лейкоциты 15×10^9 /л, п/я 3%, с/я 85%, эозинофилы 1%, лимфоциты 3%, моноциты 8%, СОЭ 7 мм/ч.

Биохимия крови: АЛТ 24 Ед/л, АСТ 18 Ед/л, ЛДГ 5,4 Ед/л, амилаза 2,2 Ед/л, билирубин 10 мкмоль/л, мочевины 4,3 ммоль/л, креатинин 50 мкмоль/л, гаптоглобин 12 ммоль/л, СРБ отрицательный, ферритин 130 нг/мл, миоглобин 1/8, ревматоидный фактор отрицат.

Протеинограмма: общий белок 84 г/л, альбумины 53%, глобулины: α_1 3,5%, α_2 12%, β 14%, γ 17%.

Коагулограмма: АЧТВ 25 с, фибриноген 3,8 г/л,

Антитела к *Chlamidia trachomatis* IgG отрицат., *Chlamidia pneumoniae* и *psittaci* - IgM и IgG отрицательные.

Общие анализы мочи в динамике – периодически эритроциты до 1-2 в поле зрения, в остальном без патологии.

Проба Нечипоренко: эритроциты 32000/мл, лейкоциты 1000.

Посев мочи на флору - роста нет.

Проба Зимницкого с определением белка - колебания удельного веса 1011-1025, экскреция белка – 0,063 г/сут.

Рентгенограмма грудной клетки - патологии не выявлено.

Проба Манту - отрицательная.

Осмотр окулиста: патологии на глазном дне не обнаружено.

Вопросы:

7. Каков предполагаемый диагноз?
8. Патогенез данного заболевания?
9. Развитие каких осложнений возможно у данного больного?
10. С какими заболеваниями необходимо проводить дифдиагноз?
11. Необходимо ли проведение дополнительных методов исследования? Каких?
12. В консультациях каких специалистов нуждается больной?
13. Назначьте лечение данному больному.

Задача 9

Больная В., 5 лет.

В анамнезе за 3 дня до данного заболевания отмечались боли в ухе, получала амбулаторно флемоксин, капли ципролет в ухо. Через 3 дня отметили появление сыпи на коже и слизистых, а также кровянистые выделения из половых путей. В амбулаторном анализе крови тромбоциты 12×10^9 /л.

При поступлении в стационар на коже геморрагическая сыпь в виде петехий и экхимозов. Лимфоузлы единичные мелкие: передне-шейные, паховые. В легких дыхание везикулярное, ЧД 22 в

минуту. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 84 в минуту, АД 90/60 мм рт.ст. Живот мягкий, печень и селезенка не пальпируются. Физиологические отправления в норме.

Анализ крови общий: Нб 128 г/л, эритроциты $4,0 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты 8×10^9 /л, лейкоциты 8×10^9 /л, п/я 5%, с/я 30%, эозинофилы 10%, лимфоциты 49%, моноциты 6%, СОЭ 10 мм/ч.

Биохимия крови: АЛТ 37 Ед/л, АСТ 40 Ед/л, билирубин 15 мкмоль/л, мочевины 4,6 ммоль/л, креатинин 50 мкмоль/л, гаптоглобин 13 ммоль/л.

Протеинограмма: общий белок 77 г/л, альбумины 51%, глобулины: α_1 3,5%, α_2 12,4%, β 15%, γ 17,9 %.

Миелограмма: миелокарициты 45×10^9 /л, бласты 2,6%, лимфоциты 19%, соотношение лейко/эритро=5/1, гранулоцитарный, красный ростки представлены удовлетворительно, созревание не нарушено. Мегакарициты встречаются единичные при обзоре мазка, с отшнуровкой пластинок не встретились.

Иммуноглобулины- IgG 26 г/л, IgA 1,7 г/л, IgM 2,1 г/л, ЦИК 21 ед/мл. Ревматоидный фактор отрицательный, миоглобин 1/8.

Антитела к денатурированной ДНК класса IgG не обнаружены.

Антитела: к хламидиям *Chlamidia psittaci*, *pneumoniae* IgG и IgM, *trachomatis* IgG, *Mycoplasma hominis* IgG –отрицательные.

Общий анализ мочи – норма.

Посев мочи: роста нет

УЗИ брюшной полости: пиелэктазия справа до 9 мм.

Осмотр окулиста: патологии на глазном дне не обнаружено.

Осмотр гинеколога: хронический атропический вульвовагинит, частичные синехии вульвы.

Перед выпиской общее самочувствие не нарушено, по органам без динамики.

Анализ крови общий: Нб 131 г/л, эритроциты $4,1 \times 10^9$ /л, тромбоциты 208×10^9 /л, лейкоциты $7,9 \times 10^9$ /л, п/я 4%, с/я 43%, эозинофилы 3%, лимфоциты 33%, моноциты 16%, СОЭ 21 мм/ч.

Вопросы:

14. Каков предполагаемый диагноз?
15. Патогенез данного заболевания?
16. Развитие каких осложнений было возможно у данного ребенка?
17. С какими заболеваниями необходимо проводить дифдиагноз?
18. Необходимо ли проведение дополнительных методов исследования? Каких?
19. Назначьте лечение данному больному.
20. Составьте план диспансерного наблюдения и оцените прогноз заболевания.

Задача 10.

Больной М., 15 лет.

Анамнез заболевания: болен с годовалого возраста, когда после падения с дивана отмечалась обширная гематома левой височной области. В дальнейшем отмечались повторные кровоизлияния в суставы, преимущественно в правый коленный сустав (трижды). При поступлении жалобы на припухлость, болезненность правого коленного сустава, значительное увеличение его в размерах, активные и пассивные движения ограничены. Кожа и слизистые чистые, экхимозы на коже конечностей. В легких дыхание везикулярное, ЧД 18 в мин. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 68 в мин, АД 100/60 мм рт.ст. Печень и селезенка не пальпируются. Стул оформлен.

Анализ крови: Нб 100 г/л, тромбоциты 381×10^{12} /л, лейкоциты $6,2 \times 10^9$ /л, п/я 1%, с/я 63%, эозинофилы 3%, лимфоциты 25%, моноциты 8%, СОЭ 26 мм/ч.

Биохимия крови: АЛТ 17 Ед/л, АСТ 15 Ед/л, ЛДГ 6,7 мккат/л/ч, билирубин 12 мкмоль/л, мочевины 3,8 ммоль/л, креатинин 50 мкмоль/л, гаптоглобин 1,8 ммоль/л, общий белок 79 г/л, альбумины 44%.

Коагулограмма: АПТВ 96 сек, ТВ 24 сек, ПИ 100%, фибриноген 4,06 г/л, этан. тест отрицательный, VIII фактор – 1,5%, IX фактор 90%, AT III 87%, ингибитор VIII фактора - 1 В.Е.

Обнаружены HbsAg, антитела к HCV.

Общий анализ мочи без патологии.

УЗИ правого коленного сустава: синовиальная оболочка верхнего заворота гипертрофирована, толщина 20 мм, хрящи эпифизов неоднородной структуры- признаки синовита.

УЗИ брюшной полости: в области ворот печени лимфоузлы 14x9,11x7, 10x5,6x6 мм, повышение эхогенности печени, поджелудочной железы. Перетяжка желчного пузыря в средней трети.

ЭхоКГ: без патологии.

Перед выпиской общее самочувствие не нарушено, по органам без динамики, сохраняется умеренная деформация правого коленного сустава, уплотнение мягких тканей над ним.

Вопросы:

7. Ваш предполагаемый диагноз?
8. Этиология данного заболевания?
9. Развитие каких осложнений основного заболевания имеет место у данного больного?
10. Возможно ли предупреждение осложнений?
11. Назначьте терапию данному больному и определите план диспансерного наблюдения.
12. Каков прогноз (для жизни, здоровья, социальный) у данного больного, от чего будет зависеть прогноз?

ЗАДАЧА №11. Больной П., 10 лет, поступил в отделение с носовым кровотечением. Из анамнеза известно, что за 2 недели до настоящего заболевания перенес ОРВИ, после чего на различных участках тела, без определенной локализации появились экхимозы различной величины и мелкоточечная геморрагическая сыпь. Участковым врачом поставлен диагноз: геморрагический васкулит.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. При осмотре обращает на себя внимание обильный геморрагический синдром в виде экхимозов различной величины и давности, на лице, шее и руках петехиальные элементы. В носовых ходах тампоны, пропитанные кровью. Периферические лимфатические узлы мелкие, подвижные. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются.

Вопросы:

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

ЗАДАЧА №12. Больной О., 5 лет, обратился в приемное отделение в связи с травмой коленного сустава. Жалобы на боли и ограничение движений в правом коленном суставе, которые появились через 2 часа после падения с велосипеда.

Из анамнеза известно, что с возраста 1 года у мальчика после ушибов появляются обширные подкожные гематомы, несколько раз в год отмечаются кровотечения из носа. В возрасте 3 и 4 лет после ушибов возникала опухоль вокруг голеностопного и локтевого суставов, болезненность, ограничение движения, в них. Все вышеперечисленные травмы требовали госпитализации и проведения специфической терапии.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Жалуется на боль в коленном суставе, на ногу наступить не может. Кожные покровы бледные, на нижних конечностях, на лбу крупные экстрavasаты. Правый коленный сустав увеличен в объеме, горячий на ощупь, болезненный, движения в нем ограничены. В области левого локтевого сустава имеется ограничение подвижности, небольшое увеличение его объема как следствие травмы, перенесенной в 4-летнем возрасте

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

ЗАДАЧА №13. Девочка Л., 13 лет, поступила в стационар с жалобами на увеличение шейных лимфатических узлов.

Из анамнеза известно, что 1 месяц назад у ребенка заметили увеличение шейных лимфатических узлов. Участковым педиатром поставлен диагноз: шейный лимфаденит. Больная получала антибактериальную терапию без эффекта, затем получила курс УВЧ-терапии, после чего отмечался прогрессивный рост лимфатических узлов, самочувствие ребенка ухудшилось. Периодически отмечаются подъемы температуры до 38,5°C, сопровождающиеся ознобом, ребенка беспокоят проливные ночные поты, появился кашель, боли за грудиной, ребенок похудел.

При осмотре обращает на себя внимание изменение конфигурации шеи. Пальпируется конгломерат лимфатических узлов на шее слева, общим размером 5,0x7,0 см, внутри него пальпируются отдельные лимфатические узлы размером 1,0-1,5 см, не спаянные между собой и окружающей клетчаткой, безболезненные при пальпации. Другие группы периферических лимфатических узлов не увеличены. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца несколько приглушены, ритмичные. Границы сердца расширены в поперечнике. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются.

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

ЗАДАЧА №14. Мальчик Р., 12 лет, поступил в отделение с жалобами на слабость, тошноту, рвоту, повышение температуры, боли в ногах.

Из анамнеза известно, что в течение последних 3 месяцев мальчик ; стал быстро уставать, снизился аппетит. 2 недели назад родители заметили, что ребенок побледнел. Настоящее ухудшение состояния отмечалось 10 дней назад, когда повысилась температура до 39,3°C, увеличились подчелюстные лимфатические узлы. В амбулаторном анализе крови выявлен гиперлейкоцитоз до $200 \times 10^9/\text{л}$, с подозрением на хронический лейкоз мальчик был госпитализирован.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Резко выражены симптомы интоксикации. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки бледные, на конечностях многочисленные экхимозы. Пальпируются подчелюстные, шейные лимфатические узлы размерами до 1,5 см, подвижные, безболезненные; подмышечные, паховые лимфатические узлы до 1,0 см в диаметре. В легких дыхание везикулярное, в нижних отделах справа ослаблено, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень +4,0 см, селезенка +2,0 см ниже края реберной дуги. Отмечается ригидность затылочных мышц, положительный симптом Кернига.

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

ЗАДАЧА №15. Больная А., 12 лет, поступила в отделение с жалобами на носовое кровотечение.

Из анамнеза известно, что в течение последних 6 месяцев девочка стала часто болеть, заболевания сопровождались повышением температуры - до фебрильных цифр, снизился аппетит, ребенок стал быстрее уставать.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Температура субфебрильная. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки бледные, на слизистой рта единичные элементы некротического стоматита. На лице, передней поверхности грудной клетки, на слизистых оболочках полости рта многочисленные петехиальные элементы, отмечается незначительное кровотечение из десен. В носовых ходах геморрагические корочки. Периферические лимфатические узлы мелкие, безболезненные. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца учащены, на верхушке выслушивается нежный систолический шум. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка не пальпируются. Моча обычной окраски.

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

ЗАДАЧА №16. Больной Н., 4 лет, поступил в гематологическое отделение с жалобами на резкую слабость, рвоту, бледность кожных покровов, уменьшение мочеиспускания.

Из анамнеза известно, что за неделю до поступления у мальчика поднялась температура до 38°C, появился кашель. Получал ампициллин внутрь. 2 дня назад мать заметила, что ребенок стал вялым, побледнел, отмечалась многократная рвота, стал реже мочиться.

При поступлении состояние очень тяжелое. Вялый, в сознании, но на осмотр почти не реагирует. Кожные покровы резко бледные, с восковидным оттенком, слегка желтушные, небольшое количество мелких свежих синяков на конечностях и туловище. Склеры иктеричны. Периферические лимфатические узлы мелкие. Тоны сердца ритмичные, выслушивается систолический шум на верхушке. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см, пальпируется край селезенки. Мочится редко, при осмотре выделил 30 мл красноватой мочи. Стул темной окраски, оформленный. АД 120/80 мм рт.ст.

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

ЗАДАЧА №17. Девочка М., 3,5 лет, поступила в гематологическое отделение с жалобами на резкую слабость, бледность и желтушность кожи, лихорадку, темную окраску мочи.

Из анамнеза известно, что ребенок болен около 2 недель, когда появились кашель, слизистые выделения из носа, температура 38,5°C. Получала аналгин, бисептол. 4-5 дней назад родители отметили нарастание слабости, ребенок стал сонлив, появилась темная моча. Участковым педиатром заподозрен инфекционный гепатит. Анамнез жизни без особенностей.

При поступлении состояние очень тяжелое. Сознание спутанное. Резкая бледность кожных покровов, иктеричность склер. Со стороны сердца выслушивается систолический шум. Печень выступает из-под реберной дуги на 4 см, селезенка - на 3 см, пальпация их слегка болезненна. Мочится хорошо, моча цвета «темного пива». Стул был вчера, окрашенный.

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

ЗАДАЧА №18. Больная З., 13 лет, поступила в отделение гематологии с жалобами на носовое кровотечение, продолжающееся в течение 2 часов.

Из анамнеза известно, что с 2-летнего возраста редко, не чаще 2-3 раз в год, отмечаются неинтенсивные носовые кровотечения. После начала менструаций, в возрасте 12,5 лет, стали отмечаться меноррагии. Девочка родилась от первой, нормально протекавшей беременности. Родители считают себя здоровыми, однако, при подробном расспросе удалось выяснить, что отец в детстве страдал носовыми кровотечениями.

При поступлении состояние ребенка средней тяжести. В обоих носовых ходах пропитанные кровью тампоны. Кожные покровы бледные, многочисленные экстрavasаты различной

давности на нижних и верхних конечностях, туловище, встречаются петехии. Периферические лимфатические узлы мелкие, подвижные. Слизистые оболочки полости рта чистые, по задней стенке глотки стекает кровь. Печень, селезенка не пальпируются.

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

ЗАДАЧА №19. Мальчик Ю., 2,5 лет, поступил в отделение с жалобами на появившуюся желтушность кожных покровов.

Из анамнеза известно, что мальчик родился от первой, нормально протекавшей беременности, срочных родов. При рождении отмечалась длительная выраженная желтушность кожных покровов, по поводу чего проводилось знаменное переливание крови. Когда ребенку было 7 месяцев, родители заметили, что он немного пожелтел, но к врачу не обратились. 3 дня назад у мальчика повысилась температура до 37,8°C, ребенок пожелтел. В поликлинике был сделан анализ крови, в котором выявлена анемия - гемоглобин 72 г/л. Из семейного анамнеза известно, что мать здорова, а у отца периодически желтеют склеры.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Мальчик вялый, сонливый. Кожа и слизистые оболочки бледные с иктеричным оттенком. Обращает на себя внимание деформация черепа: башенный череп, седловидная переносица, готическое небо. Периферические лимфатические узлы мелкие, подвижные. Тоны сердца учащены, выслушивается систолический шум на верхушке. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1 см, селезенка +4 см ниже края реберной дуги. Стул, моча интенсивно окрашены.

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

ЗАДАЧА №20. Больной 1 год. Во время профилактического осмотра врач-педиатр обратила внимание на бледность кожных покровов и слизистых оболочек. В анамнезе: ребенок быстро утомляется, раздражителен, стал менее активен, мама отмечает потерю аппетита. На первом году жизни питание однообразное: молочная манная каша дважды в день, сладкое, картофельное пюре, молоко, из мясных продуктов курица 1–2 раза в неделю; отмечались высокие прибавки в весе. Анамнез жизни: ребёнок от первой беременности, протекавшей на фоне анемии средней тяжести, роды срочные, вскармливание искусственное с 2 мес. мясные продукты и овощи получает с 8 месяцев. В настоящее время в сутки употребляет до 600 мл молока и кефира. На первом году мальчик 6 раз болел ОРЗ. При осмотре: состояние у мальчика удовлетворительное. Рост 78 см, масса 12 кг. Бледность кожных покровов и видимых слизистых, ушных раковин, подкожно-жировая клетчатка развита избыточно, распределена равномерно, периферические лимфатические узлы не увеличены, мышечная гипотония. Отмечается истончение и ломкость ногтей и волос, заеды в углах рта. Дыхание пуэрильное, хрипов нет, ЧД – 30 в минуту. Тоны

сердца приглушены, систолический шум на верхушке, ЧСС 128 ударов в минуту. Живот мягкий, печень выступает на 2 см из подреберья. Стул регулярный 1 раз в день, оформленный, диурез достаточный.

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

ЗАДАЧА №21. Мальчик 3 дней жизни поступил в отделение патологии новорождённых (ОПН) из родильного отделения с диагнозом «кишечное кровотечение». Беременность у матери протекала с угрозой прерывания на сроке 32–34 недели, в связи с чем находилась на стационарном лечении. Роды на 38 неделе, масса при рождении – 2950 г, длина – 51 см. оценка по Апгар <http://pediatrino.ru/poliklinicheskaya-pediatriya/shkala-apgar/> – 6/7 баллов. К груди приложен в первые сутки. На 3 день жизни отмечалась однократная рвота «кофейной гущей» и мелена. В связи с чем был введён 1% раствор Викасола – 0,3 мл, внутрь назначена аминокaproновая кислота. Несмотря на проводимое лечение, у ребёнка сохранялась мелена. При осмотре состояние средней тяжести, кожные покровы субиктеричные, в лёгких дыхание пуэрильное, тоны сердца ритмичные, звучные. Ребёнок вялый, рефлексы новорождённого угнетены, мышечный тонус и двигательная активность снижены. Живот доступен пальпации, мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края рёберной дуги на 1 см, селезёнка не пальпируется, стул – мелена..

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

ЗАДАЧА №22. Мальчик А. 8 лет поступил в отделение больницы с жалобами, со слов матери, на боли и ограничение движений в левом коленном суставе, которые появились через несколько часов после ушиба.

Из анамнеза известно, что дядя и дед по материнской линии страдают длительными наружными кровотечениями, имеют поражение крупных суставов. На первом году жизни у ребенка появились кровоподтеки и уплотнением на теле после ушибов, однократно кровотечение при прорезывании зуба, длительное кровотечение после травмы нижней губы. В возрасте 6 лет наблюдалось кровоизлияние в правый голеностопный сустав, затем в левый локтевой. Все перечисленные кровотечения требовали госпитализации и проведения специфической терапии. При осмотре состояние тяжёлое. Жалуется на боль в левом коленном суставе, движения болезненны, на ногу ступить не может. Кожа бледная, многочисленные гематомы от 1 до 4 см в диаметре разных сроков давности. Левый коленный сустав увеличен в окружности на 2 см по сравнению с правым, горячий на ощупь, болезненный при пальпации, движения в нём ограничены. Левый локтевой сустав в окружности увеличен на 2 см, кожная температура не изменена, движения ограничены. Масса мышц левого плеча уменьшена на 1 см по сравнению с правым.

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?

2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

ЗАДАЧА №23. Мальчик Р. 1 год 2 месяца поступил в больницу с жалобами матери на снижение аппетита, вялость, извращение вкуса (лизжет стены, ест мел).

Из анамнеза известно: ребёнок от первой беременности, протекавшей с анемией во второй половине без лечения Роды срочные. Масса тела при рождении 3150 г, длина 51 см, 8/9 баллов по Апгар. С 2 месяцев искусственное вскармливание. Прикормы с 5 месяцев: манная каша, творог, овощное пюре, с 11 месяцев – мясное пюре (ел плохо). С 1 года находился в деревне, питался коровьим молоком, кашами, овощами и ягодами; от мясных продуктов отказывался. Там же обратили внимание на извращение аппетита. По возвращении в город в анализе крови обнаружено снижение уровня гемоглобина до 87 г/л, ребёнок госпитализирован. При поступлении в стационар состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, чистые, волосы тусклые, ломкие. Мальчик капризный, достаточно активен. Дыхание пуэрильное, 30 в мин, тоны сердца громкие, ритмичные, на верхушке выслушивается короткий систолический шум, ЧСС 110, Живот мягкий, безболезненный, печень + 2,5 см., селезёнка не пальпируется. Моча и стул обычной окраски. Менингеальной и очаговой симптоматики не выявляется. Говорит отдельные слова.

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

ЗАДАЧА №24. Девочка И. 15 лет поступила в стационар с жалобами матери на увеличение шейных лимфатических узлов, навязчивый непродуктивный кашель.

Из анамнеза известно, что 1 месяц назад у ребёнка заметили увеличение шейных лимфатических узлов. Врачом-педиатром участковым поставлен диагноз: «шейный лимфаденит». Больная получала антибактериальную терапию без эффекта, затем курс УВЧ-терапии, после чего отмечался прогрессивный рост лимфатических узлов, самочувствие значительно ухудшилось. Периодически отмечаются подъёмы температуры до 38,5 °С, сопровождающиеся ознобом, беспокоят проливные ночные поты, кожный зуд, появился кашель, боли за грудиной, снижение веса более чем на 10% за последние 3 месяца. При осмотре: состояние тяжёлое, самочувствие страдает: снижен аппетит, беспокойный сон. Обращает на себя внимание изменение конфигурации шеи. Пальпируется конгломерат лимфатических узлов на шее слева, общим размером 5,0x7,0 см, внутри него пальпируются отдельные лимфатические узлы размером 1,0–1,5 см, не спаянные между собой и окружающей клетчаткой, плотные, безболезненные при пальпации, без признаков воспаления. Другие группы периферических лимфатических узлов не увеличены. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца несколько приглушены, ритмичные. Границы сердца расширены в поперечнике. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезёнка не пальпируются.

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?

3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

ЗАДАЧА №25. Мать с ребенком 5 лет на приеме у врача-педиатра участкового жалуется на слабость, головные боли, рвоту в утренние часы, асимметрию лица у сына.

Анамнез заболевания: 2 месяца назад перенес ОРВИ. После этого появилась асимметрия лица, слабость. Лечение у врача-невропатолога эффекта не дало.

Последние 3-4 дня беспокоит головная боль с утра, рвота.

При объективном осмотре: состояние тяжелое, вялый. Кожные покровы бледноватые, на конечностях экхимозы. Пальпируются подчелюстные, шейные подмышечные, паховые лимфатические узлы размерами до 1,5 см в диаметре, подвижные, болезненные. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца звучные, ритмичные, короткий систолический шум на верхушке, в точке Боткина. Живот мягкий, безболезненный. Печень на 1,5 см выступает из-под края реберной дуги, безболезненная, средней плотности. Селезенка не пальпируется. Ригидность затылочных мышц. Симптом Кернига слабо положительный с обеих сторон.

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

ЗАДАЧА №26. Девочка М. 13 лет поступила в стационар с жалобами матери на слабость, вялость, головные боли, «синячки» на коже.

Из анамнеза заболевания: заболела неделю назад, когда впервые появились носовое кровотечение и «синячки». По месту жительства проводилась местная гемостатическая терапия, кровотечение было остановлено, назначен аскорутин. Геморрагическая сыпь нарастала. Доставлена в больницу.

Объективно: состояние тяжелое. Сознание ясное. Appetit снижен. Кожные покровы бледные, на туловище и нижних конечностях петехии и экхимозы различной степени давности. Слизистые оболочки бледные. Гемофтальм OS. Зев не гиперемирован. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких дыхание везикулярное, равномерно проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритмичные, тахикардия до 120 в минуту. Систолический шум на верхушке. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка пальпаторно не увеличены. Физиологические отправления не нарушены.

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

ЗАДАЧА №27. Мальчик 6 месяцев поступил в детское гематологическое отделение с жалобами матери на «синяки», увеличение в объеме правого локтевого сустава.

Анамнез жизни: ребенок от второй беременности, вторых родов. Вес при рождении 3800 г,

рост 53 см. Вскармливание грудное, прикормы по возрасту. Прививки выполнены по графику. Старший брат здоров. Наследственность отягощена по материнской линии: у брата матери частые гемартрозы в детстве, приведшие к инвалидности.

Анамнез заболевания: мама заметила появление большого количества синяков на животе у ребёнка после нахождения в ходунках. После проведения венепункции у мальчика появилось увеличение в объёме правого локтевого сустава.

Общее состояние ребёнка средней тяжести. На осмотр реагирует адекватно.

Достаточного питания. Кожные покровы бледные, на животе большое количество синяков разной степени давности. Видимые слизистые чистые, розовые. Большой родничок 1x1,5 см. Лимфатические узлы не пальпируются. Правый локтевой сустав отёчный, увеличен в объёме, движения в суставе ограничены, над суставом обширная гематома. Остальные суставы без особенностей. Дыхание пуэрильное. Тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Моча светлая, мочеиспускание свободное. Стул регулярный.

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

ЗАДАЧА №28. Родители девочки 14 лет обратились к врачу-педиатру участковому с жалобами на снижение успеваемости в школе, частую головную боль по утрам, избирательный аппетит, утомляемость усилившиеся в последние полгода. В течение последних двух лет активно, быстро прибавляла показатели физического развития, с 13 лет – месячные средней интенсивности, регулярные, до 7 дней.

При осмотре девочки обращает на себя внимание астеничность больной, бледность кожных покровов и слизистых оболочек. Отмечается истончение и ломкость ногтей и волос, заеды в углах рта. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧД – 20 в минуту. На верхушке сердца выслушивается лёгкий систолический шум. ЧСС 80 ударов в минуту. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации во всех отделах, безболезненный. Стул регулярный 1 раз в день, оформленный, диурез достаточный.

При проведении общего анализа крови выявлено эритроциты – $3,6 \times 10^{12}/л$, гемоглобин – 88 г/л, цветовой показатель – 0,73, ретикулоциты, MCV – 75 fL, MCH – 24 пг, MCHC – 300 г/л. В мазках эритроциты бледной окраски, микроанизоцитоз (++)

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

ЗАДАЧА №29. Больной 10 лет. Жалобы при обращении к врачу на общую слабость и утомляемость в течение последнего года, усилившиеся в последнее время, перед летними школьными каникулами. В анамнезе периодически носовые кровотечения с 4 лет, кровоточивость десен при чистке зубов, склонность к легкому возникновению синяков. Анемия легкой степени в течение последних месяцев. При осмотре состояние средней тяжести. Кожа, слизистые оболочки умеренно бледные. На коже конечностей несколько мелких экхимозов разной степени давности. В носовых ходах кровяные корочки. Положительный симптом «щипка». Лимфатические узлы шейные и паховые единичные,

мелкие, эластичные. Дыхание везикулярное 24 в мин. Тоны сердца отчетливые, функциональный систолический шум на верхушке, ЧСС 90 в мин. Живот мягкий, печень, селезенка не увеличена. Стул и мочеиспускания не нарушены.

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

ЗАДАЧА №30. Больной 6 лет. Жалобы при поступлении в стационар на выраженную слабость, нарушения самочувствия, утомляемость в течение последнего месяца, повышение температуры последние 2 дня до 38. До недавнего времени – рост и развитие по возрасту, посещал детский сад. Последнее острое респираторное заболевание два месяца назад. Состояние тяжелое, Резкая слабость. Сухой кашель. Из носа слизисто-гнойное отделяемое. Кожа бледная, на коже голени обильная петехиальная сыпь, на туловище – единичные экхимозы. Слизистые оболочки бледные, единичные афты на слизистой рта. Дыхание жестковатое, хрипов нет, 26 в мин. , тоны сердца приглушены, систолический шум на верхушке, ЧСС 100 в мин. Живот мягкий, пальпируется край печени – эластичный. Селезенка не пальпируется. Стул, мочеиспускания не нарушены. Составьте план дополнительного обследования для уточнения диагноза.

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

ЗАДАЧА №31. Больной 8 лет. Обратился с жалобами на боль, ограничение подвижности левого коленного сустава. Накануне упал на улице. В анамнезе – в возрасте 6 месяцев после внутримышечной инъекции появилась обширная напряженная гематома на левой ягодице с распространением на бедро и мошонку. В возрасте 11 месяцев после незначительной травмы указательного пальца правой кисти развилось кровотечение, продолжавшееся до 3 часов, остановленное гемостатической губкой. С этого времени наблюдается гематологом. Периодически спонтанно или после незначительных травм возникают гемартрозы левого коленного сустава, однократно – гемартроз правого локтевого сустава. Дядя по материнской линии наблюдается гематологом по поводу повышенной кровоточивости. При поступлении в стационар состояние средней тяжести, ограничение подвижности и боль в левом коленном суставе. Кожа смуглая. На голени, бёдрах, спине экхимозы различной степени давности, угасающие, размером до 3 см в диаметре. Левый коленный сустав значительно увеличен, резко болезненный, определяется флюктуация надколенника. Слизистые оболочки чистые, розовые. Лимфатические узлы не увеличены. Дыхание везикулярное, 24 в мин. Тоны сердца отчетливые, ЧСС 90 в мин. Живот мягкий, печень, селезенка не пальпируются. Стул, моча – обычной окраски. Окажите помощь, назначьте неотложные мероприятия.

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

ЗАДАЧА №32. Больная 3 лет. Обратилась к врачу по поводу бледности, снижения аппетита. Самочувствие не нарушено. В анамнезе в периоде новорожденности затяжная желтуха, купировавшаяся в 1 месяц. Рост и развитие по возрасту, в анализах крови отмечалась анемия, по поводу которой в годовалом возрасте получала мальтофер в течение месяца – без отчетливой динамики, в дальнейшем не лечилась. В анализе крови, выполненном для оформления в детский сад – анемия легкой степени. Отец девочки уроженец Кавказа. Гематологической патологии в семейном анамнезе нет, бабушка по линии отца страдает желчекаменной болезнью. При осмотре – состояние средней тяжести, самочувствие не нарушено. Девочка активная, развита по возрасту. Кожа, слизистые оболочки бледные. Склеры субиктеричны. Лимфатические узлы не увеличены. Дыхание везикулярное, 28 в мин. Тоны сердца отчетливы, ЧСС 100 в мин. Живот слегка вздут, печень + край, селезенки.

1. Каков Ваш предполагаемый диагноз?
2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для его верификации?
3. Дифференциальный диагноз с какими заболеваниями необходимо провести?
4. Изложите этиологию и патогенез основного заболевания.
5. Развитие каких осложнений характерно для данного заболевания?
6. Составьте план терапии и диспансерного наблюдения за данной больной.
7. Оцените прогноз заболевания.

Ответы к задачам:

1. Гемолитическая анемия, аутоиммунная, период криза.
2. Гемолитическая анемия, врожденная (микросфероцитоз?)
3. Острый лимфобластный лейкоз
4. Геморрагический васкулит, смешанная форма
5. Острая тромбоцитопеническая пурпура
6. Геморрагический васкулит, кожно-суставная форма
7. Гемофилия А
8. Геморрагический васкулит, кожная форма.
9. Острая тромбоцитопеническая пурпура.
10. Гемофилия А.
11. Острая тромбоцитопеническая пурпура
12. Геморрагический васкулит, смешанная форма.
13. Болезнь Ходжкина.
14. Острый лимфобластный лейкоз.
15. Приобретенная апластическая анемия.
16. Гемолитико-уремический синдром.
17. Приобретенная гемолитическая анемия, иммунная?

- 18.Тромбоцитопатия.
- 19.Гемолитическая анемия врожденная (микросфероцитоз?).
- 20.Железодефицитная анемия.
- 21.Геморрагическая болезнь новорожденных, желудочно-кишечное кровотечение.
- 22.Гемофилия.
23. Железодефицитная анемия.
- 24.Болезнь Ходжкина. Стадия 2В.
- 25.Острый лимфобластный лейкоз.
- 26.Приобретенная апластическая анемия.
- 27.Гемофилия. Гемартроз.
28. Железодефицитная анемия пубертатного возраста.
- 29.Тромбоцитопатия.
30. Приобретенная апластическая анемия
- 31.Гемофилия. Гемартроз. Артропатия левого коленного сустава..
- 32.Малая талассемия.

Алгоритмы 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, эндолумбальное 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 рентгграммы 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

Критерии оценивания выполнения алгоритма практического навыка:

«Отлично» - правильно определена цель навыка, работу выполнена в полном объеме с соблюдением необходимой последовательности действий. Самостоятельно и рационально выбрано и подготовлено необходимое оборудование, все действия проведены в условиях и режимах, обеспечивающих получение наилучших результатов. Научно грамотно, логично описаны наблюдения и сформулированы выводы. В представленном фрагменте медицинского документа правильно и аккуратно выполнены все записи, интерпретированы результаты.

Продемонстрированы организационно-трудовые умения (поддержание чистоты рабочего места и порядок на столе, экономное использование расходных материалов).

Навык осуществляет по плану с учетом техники безопасности и правил работы с материалами и оборудованием.

«Хорошо» - ординатор выполнил требования к оценке «5», но:

алгоритм проводил в условиях, не обеспечивающих достаточной результативности, допустил два-три недочета или более одной грубой ошибки и одного недочета, алгоритм проведен не полностью или в описании допущены неточности, выводы сделаны неполные.

«Удовлетворительно» - ординатор правильно определил цель навыка; работу выполняет правильно не менее чем наполовину, однако объем выполненной части таков, что позволяет получить правильные результаты и выводы по основным, принципиально важным задачам работы, подбор оборудования, объектов, материалов, а также работы по началу алгоритма провел с помощью преподавателя; или в ходе проведения алгоритма были допущены ошибки в описании результатов, формулировании выводов.

Алгоритм проводился в нерациональных условиях, что привело к получению результатов с большей погрешностью; или при оформлении документации были допущены в общей сложности не более двух ошибок не принципиального для данной работы характера, но повлиявших на результат выполнения; не выполнен совсем или выполнен неверно анализ результатов; допущена грубая ошибку в ходе алгоритма (в объяснении, в оформлении документации, в соблюдении правил техники безопасности при работе с материалами и оборудованием), которая исправляется по требованию преподавателя.

«Неудовлетворительно» - не определена самостоятельно цель практического навыка: выполнена работа не полностью, не подготовлено нужное оборудование и объем выполненной части работы не позволяет сделать правильных выводов; в ходе алгоритма и при оформлении документации обнаружилось в совокупности все недостатки, отмеченные в требованиях к оценке «3»; допущены две (и более) грубые ошибки в ходе алгоритма, в объяснении, в оформлении работы, в соблюдении правил техники безопасности при работе с веществами и оборудованием, которые не может исправить даже по требованию преподавателя.

Название рефератов/докладов

1. Талассемии, дифференциальная диагностика с ЖДА.
2. Особенности иммунной системы и обмена железа у длительно и часто болеющих детей и подростков.
3. Диффдиагностика спленоомегалий у детей.
4. Анемии у детей и взрослых: этиопатогенез, особенности клиники, диагностики и лечения.
5. Эритроцитозы у детей.
6. Показатели клинического анализа крови у новорождённого в динамике первого месяца жизни
7. Анемии у детей: общие принципы, диагностики и дифференциальный диагноз анемических синдромов.
8. Анемия хронических больных.
9. Особенности обмена железа у детей, дефицитные состояния: диагностика, лечение.
10. Гемолитическая болезнь новорождённых, особенности наблюдения детей на первом году жизни.
11. Врождённые гемолитические анемии: варианты течения у детей, осложнения и их профилактика.
12. Нейтропении у детей – критерии диагностики.
13. Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз.
14. Лангергансовоклеточные гистиоцитозы.
15. Хламидийная инфекция у детей различного возраста и её роль в патогенезе лимфоаденопатий
16. Роль ЦМВ в развитии гепатолиенального синдрома и гематологических нарушений.
- 17. Тромбоцитозы.**

18. Наследственные тромбоцитопатии у больных, страдающих повышенной кровоточивостью.
19. Наследственные коагулопатии.
20. ЭБВ-инфекция, современные особенности.
21. Синдром портальной гипертензии и синдром гиперспленизма у детей.
22. Иммунопатологические механизмы ГБН

**Лист согласования
дополнений и изменений
к комплекту ФОС_д/ ФОС_п / ФОС_{гиа} на _____ учебный год**

Дополнения и изменения к комплекту ФОС_д / ФОС_п / ФОС_{гиа} на
_____ учебный год по

дисциплине _____ /

практике _____ /

государственной итоговой аттестации

по специальности _____

В комплект ФОС_д / ФОС_п / ФОС_{гиа} внесены следующие изменения:

Дополнения и изменения в комплекте ФОС_д / ФОС_п / ФОС_{гиа} обсуждены на заседании кафедры

« _____ » _____ 20 _____ г. (протокол № _____).

Заведующий кафедрой (для ФОС_д / ФОС_п) _____ / _____ /

Заведующий профильной кафедрой (для ФОС_{гиа}) _____ / _____ /

Темы докладов.

Модуль Б.1 Б1.1

1. Эритроцитозы у детей: дифференцированный подход к оценке этиопатогенеза.
2. Особенности пренатального гемопоэза; иммунологические взаимодействия в системе мать-плод.
3. Эритрокинетика новорождённого ребёнка и ребёнка первого года жизни.
4. Типы гемоглобина, динамика в возрастном аспекте.
5. Дизэритропоэтические анемии.

Модуль Б.1 Б1.2

6. Дифференциальная диагностика лимфоаденопатий у детей
7. Болезнь Ходжкина у детей.
8. Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз.
9. Проблемы реабилитации онкогематологических больных: медицинские, психологические, социальные.
10. Опухолевые заболевания у детей раннего возраста.
11. Миелодиспластический синдром у детей.

Модуль Б.1 Б1.3

12. Врождённые тромбофилии у детей.
13. Вазопатии приобретённые – геморрагический васкулит.
14. Приобретённые тромбофилии.
15. ДВС-синдром в практике врача – педиатра.
16. Первичные тромбоцитопенические пурпуры: современные методы лечения и диспансерного наблюдения.
17. Антикоагулянтная терапия в острой стадии тромботических состояний и в процессе реабилитации.
18. Современные противотромботические средства в педиатрической практике.

Модуль Б.1 Б1.4

19. Трансплантация стволовых клеток: показания и риски.
20. Спленэктомия у детей: показания, подготовка, отдалённые последствия.