ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
**«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ГЕМАТОЛОГИИ»**
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России)

Утверждаю:
Руководитель управления
по научной и образовательной работе
_____ Л.П. Менделеева
«24» 05 2024 г.

**Рабочая программа дисциплины**

**«Гематология»**
наименование дисциплины

**31.08.29 Гематология**
код и наименование специальности ординатуры

**Очная**
форма обучения

**Врач-гематолог**
квалификация выпускника

**Москва**
**2024**

Рабочая программа дисциплины «Гематология» разработана в соответствии с федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования по специальности 31.08.29 Гематология, утвержденным Приказом Минобрнауки России от 30.06.2021 №560.

Рабочая программа дисциплины утверждена Ученым советом в 2022 году (протокол № 3 от 29.03.2022).

## ЛИСТ ОБНОВЛЕНИЙ И АКТУАЛИЗАЦИИ

| № | Дата внесения изменений | Характер изменений | Дата и номер протокола утверждения документа на УС |
|---|---|---|---|
| 1 | 27.06.2023 | рекомендуемая литература | 27.06.2023 № 6 |
| 2 | 21.05.2024 | Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины | 21.05.2024 № 5 |
| | | | |

## 1. Цель и задачи освоения дисциплины

Целью освоения дисциплины «Гематология» является приобретение глубоких теоретических знаний по профилактике, диагностике, лечению и медицинской реабилитации пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, а также углубление приобретенных ранее знаний и умений в этой области медицины.

Задачи учебной дисциплины: овладеть алгоритмом постановки диагноза у гематологических больных, современными методами терапии, профилактики и реабилитации в гематологии.

## 2. Место дисциплины в структуре ОПОП

Дисциплина относится к базовой части блока Б.1 Дисциплины (модули) учебного плана по специальности 31.08.29 Гематология.

## 3. Компетенции обучающихся, формируемые в результате освоения дисциплины

| Компетенция | Показатели оценивания компетенции (результаты обучения) |
|---|---|
| **УК-1**<br>Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте | УК-1.1. Знает методы критического анализа и оценки современных научных достижений. |
| | УК-1.2.Умеет анализировать альтернативные варианты решения исследовательских и практических задач. |
| | УК-1.3. Владеет навыком абстрактного мышления, анализа и применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте. |
| **ОПК-4**<br>Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов | ОПК-4.1. Знает закономерности функционирования здорового организма человека и механизмы обеспечения здоровья с позиции теории функциональных систем; особенности регуляции функциональных систем организма человека при патологических процессах.<br>ОПК-4.2. Знает методику сбора анамнеза жизни и заболевания, а также жалоб.<br>ОПК-4.3. Знает методику осмотров, обследований, физикального исследования пациентов (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация).<br>ОПК-4.4. Знает методы лабораторных и инструментальных исследований для оценки состояния здоровья, медицинские показания к проведению таких исследований, правила интерпретации их результатов.<br>ОПК-4.5. Знает этиологию и патогенез, патоморфологию, клиническую картину, дифференциальную диагностику, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.<br>ОПК-4.6. Знает изменения функционирования крови и кроветворной системы при инфекционных, аутоиммунных, онкологических заболеваниях.<br>ОПК-4.7. Знает МКБ. |
| | ОПК-4.8. Умеет осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания пациентов.<br>ОПК-4.9. Умеет оценивать функциональное состояние крови, кроветворных органов и родственных им тканей в норме, при заболеваниях и (или) патологических состояниях.<br>ОПК-4.10. Умеет применять методы осмотра и обследования пациентов с учетом возрастных, анатомо-функциональных особенностей, интерпретировать и анализировать результаты.<br>ОПК-4.11. Умеет планировать и обосновывать объем инструментальных и лабораторных исследований пациентов.<br>ОПК-4.12. Умеет интерпретировать и анализировать результаты инструментального и лабораторного исследования пациентов. |

| | |
|---|---|
| | ОПК-4.13. Умеет составлять медицинские заключения по результатам медицинских экспертиз в части, касающейся наличия и (или) отсутствия заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей. |
| | ОПК-4.14. Владеет методикой сбора жалоб, анамнеза жизни и заболевания у пациентов, интерпретации и анализа полученной информации.<br>ОПК-4.15. Владеет методикой осмотра пациентов.<br>ОПК-4.16. Владеет навыком формирования предварительного диагноза и составления плана лабораторных и инструментальных исследований пациентов.<br>ОПК-4.17. Владеет навыком интерпретации и анализа результатов осмотра, лабораторных и инструментальных исследований пациентов.<br>ОПК-4.18. Владеет навыком установления диагноза с учетом действующей МКБ. |
| **ОПК-5**<br>Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность | ОПК-5.1. Знает порядки оказания медицинской помощи, клинические рекомендации (протоколы лечения), стандарты медицинской помощи. |
| | ОПК-5.2. Умеет обосновывать схему, план и тактику лечения. |
| | ОПК-5.3. Способен разработать план лечения и маршрутизации пациентов.<br>ОПК-5.4. Способен оценить эффективность и безопасность лечения. |
| **ОПК-6**<br>Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по медицинской реабилитации при заболеваниях и (или) состояниях, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов | ОПК-6.1. Знает основы и методы медицинской реабилитации, медицинские показания и противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий. |
| | ОПК-6.2. Умеет составлять индивидуальный план реабилитационных мероприятий в зависимости от тяжести состояния пациента. |
| | ОПК-6.3. Владеет навыком реализации мероприятий медицинской реабилитации пациентов.<br>ОПК-6.4. Владеет навыком оценки эффективности и безопасности мероприятий по медицинской реабилитации пациентов. |
| **ОПК-7**<br>Способен оказывать паллиативную медицинскую помощь пациентам | ОПК-7.1. Знает порядок оказания паллиативной медицинской помощи при неизлечимых прогрессирующих заболеваниях и состояниях, клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания паллиативной медицинской помощи, по лечению болевого синдрома.<br>ОПК-7.2. Знает медицинские показания к применению методов физиотерапии и лечебной физкультуры в рамках оказания паллиативной медицинской помощи. |
| | ОПК-7.3. Умеет оценивать тяжесть состояния пациентов, интенсивность и характер болевого синдрома.<br>ОПК-7.4. Умеет обосновывать схему, план и тактику ведения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, получающих паллиативную медицинскую помощь. |
| | ОПК-7.5. Владеет навыком назначения обезболивания пациентам, нуждающимся в паллиативной медицинской помощи.<br>ОПК-7.6. Владеет навыком наблюдения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи. |
| **ОПК-10**<br>Способен участвовать в оказании неотложной медицинской помощи при состояниях, требую- | ОПК-10.1. Знает клинические признаки внезапного прекращения кровообращения и (или) дыхания.<br>ОПК-10.2. Знает правила проведения базовой сердечно-легочной реанимации. |
| | ОПК-10.3. Умеет распознавать состояния, представляющие угрозу |

| | |
|---|---|
| щих срочного медицинского вмешательства | жизни.<br>ОПК-10.4. Умеет выполнять мероприятия базовой сердечно-легочной реанимации. |
| | ОПК-10.5. Владеет навыком оказания медицинской помощи в экстренной форме пациентам при состояниях, представляющих угрозу их жизни, в том числе клинической смерти. |
| **ПК-1**<br>Способен оказывать медицинскую помощь населению по профилю «гематология» | ПК-1.1. Знает порядок оказания медицинской помощи по профилю «гематология», клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.<br>ПК-1.2. Знает стандарты медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.<br>ПК-1.3. Знает медицинские показания и противопоказания к аспирационной биопсии костного мозга, люмбальной пункции, трепанобиопсии.<br>ПК-1.4. Знает методы лечения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.<br>ПК-1.5. Знает механизм действия лекарственных и медицинских изделий, применяемых у пациентов по профилю «гематология»; медицинские показания и противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные.<br>ПК-1.6. Знает медицинские показания и противопоказания к проведению заместительной гемокомпонентной терапии; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные.<br>ПК-1.7. Знает медицинские показания и противопоказания для аллогенной и аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.<br>ПК-1.8. Знает особенности лечебного питания пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей. |
| | ПК-1.9. Умеет разрабатывать план лечения и маршрутизации пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.<br>ПК-1.10. Умеет назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание пациентам, оценивая эффективность и безопасность применения.<br>ПК-1.11. Умеет определять медицинские показания и медицинские противопоказания к проведению таргетной, химио-, иммунотерапии.<br>ПК-1.12. Умеет проводить мониторинг эффективности и безопасности таргетной, химио-, иммунотерапии.<br>ПК-1.13. Умеет определять медицинские показания и противопоказания для проведения заместительной гемокомпонентной терапии.<br>ПК-1.14. Умеет проводить мониторинг эффективности и безопасности заместительной гемокомпонентной терапии.<br>ПК-1.15. Умеет проводить мониторинг пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, корректировать план лечения в зависимости от особенностей его течения. |
| | ПК-1.16. Владеет навыком разработки плана лечения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными ново- |

| | |
|---|---|
| | образованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей с учетом диагноза, возрастных особенностей и клинической картины.<br>ПК-1.17. Владеет навыком назначения лекарственных препаратов и медицинских изделий пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, оценки эффективности и безопасности применения.<br>ПК-1.18. Владеет навыком проведения заместительной гемокомпонентной терапии.<br>ПК-1.19. Владеет навыком профилактики или лечения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате диагностических или лечебных манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, таргетной, химио-, иммунотерапии. |

## 4. Структура и содержание дисциплины

Общая трудоемкость дисциплины составляет 33 зачетные единицы, 1188 часов.

### 4.1. Объем дисциплины и виды учебной деятельности

| **Вид учебной работы** | **Всего часов** | **Семестр** | | |
|---|---|---|---|---|
| | | **1** | **2** | **3** |
| **Общая трудоемкость дисциплины** | **1188** | **360** | **360** | **468** |
| **Аудиторные занятия:** | **798** | **242** | **242** | **314** |
| Лекции (Л) | 66 | 20 | 20 | 26 |
| Практические занятия (ПЗ) | 732 | 222 | 222 | 288 |
| Контроль | 6 | 2 | 2 | 2 |
| **Самостоятельная работа** | **384** | **116** | **116** | **152** |

### 4.2. Разделы дисциплины и виды занятий

| | **Раздел дисциплины** | **Аудиторные занятия** | | **Самостоятельная работа** | **Форма текущего контроля успеваемости** |
|---|---|---|---|---|---|
| | | **Лекции** | **ПЗ** | | |
| **1 семестр** | | | | | |
| **Раздел 1. Теоретические основы клинической гематологии и методы обследования больных** | | | | | устный опрос |
| 1. | Физиология системы кроветворения | 6 | 14 | 10 | |
| 2. | Методы обследования больных с заболеваниями системы крови | 6 | 18 | 10 | |
| **Раздел 2. Анемии, метгемоглобинемии и порфирии** | | | | | тестовые задания |
| 3. | Классификация анемий | 2 | 2 | 2 | |
| 4. | Наследственные анемии | | 20 | 10 | |
| 5. | Гемолитические анемии | | 20 | 10 | |
| 6. | Метгемоглобинемии | | 20 | 10 | |
| 7. | Порфирия | | 20 | 10 | |
| **Раздел 3. Физиология и патология системы гемостаза** | | | | | тестовые задания |
| 8. | Физиология гемостаза и методы его исследования | 4 | 16 | 10 | |
| 9. | Гемостатические средства | 2 | 8 | 4 | |
| 10. | Геморрагические диатезы | | 16 | 8 | |
| 11. | ДВС-синдромы | | 16 | 8 | |
| 12. | Экстренная диагностика и терапия кровотечений, обусловленных патологией гемостаза | | 16 | 8 | |
| 13. | Тромбофилии | | 20 | 8 | |

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| 14. | Нарушение гемостаза при заболеваниях внутренних органов | | 16 | 8 | |
| | Итого: | 20 | 222 | 116 | |
| **2 семестр** | | | | | |
| **Раздел 4. Депрессии кроветворения** | | | | | тестовые задания |
| 15. | Цитостатическая болезнь | 2 | 20 | 10 | |
| 16. | Агранулоцитозы и нейтропении | 2 | 20 | 10 | |
| 17. | Апластические анемии | 2 | 20 | 12 | |
| **Раздел 5. Гемобластозы** | | | | | тестовые задания |
| 18. | Острый миелобластный лейкоз | 2 | 20 | 10 | |
| 19. | Острый лимфобластный лейкоз | 2 | 20 | 10 | |
| 20. | Зрелоклеточные В-клеточные лимфомы | 2 | 20 | 10 | |
| 21. | Т-клеточные лимфомы | 2 | 20 | 10 | |
| 22. | Агрессивные В-клеточные лимфомы | 2 | 20 | 10 | |
| 23. | Агрессивные Т-клеточные лимфомы | 2 | 20 | 10 | |
| 24. | Множественная миелома | 2 | 20 | 12 | |
| 25. | Макроглобулинемия Вальденстрема | | 22 | 12 | |
| | Итого: | 20 | 222 | 116 | |
| **3 семестр** | | | | | |
| **Раздел 6. Методы лечения больных с патологией системы крови** | | | | | ситуационные задачи |
| 26. | Цитостатическая химиотерапия | 4 | 46 | 30 | |
| 27. | Лучевая терапия | 2 | 40 | 20 | |
| 28. | Антибиотическая терапия | 4 | 46 | 26 | |
| 29. | Глюкокортикостероидные гормоны в лечении гематологических больных | 4 | 44 | 20 | |
| 30. | Хирургическое лечение гематологических больных | 4 | 24 | 16 | |
| 31. | Трансфузионная терапия в лечении болезней крови | 4 | 44 | 20 | |
| 32. | Экстракорпоральные методы лечения гематологических больных | 4 | 44 | 20 | |
| | Итого: | 26 | 288 | 152 | |
| | **ВСЕГО** | **66** | **732** | **384** | |

### 4.3. Содержание дисциплины

**Лекции**

| № п/п | Наименование раздела дисциплины | Содержание раздела |
|---|---|---|
| **Раздел 1. Теоретические основы клинической гематологии и методы обследования больных** | | |
| 1. | Физиология системы кроветворения | Нормальное кроветворение. Морфология клеток костного мозга и крови. Современные схемы кроветворения. Регуляция гемопоэза Принципы регуляции. Трепанобиопсии костного мозга. Методика выполнения. Схема кроветворения Воробьева-Черткова. История создания. Номенклатура и классификация клеток. Класс стволовых клеток. Понятие стволовых клеток. Их значение в гемопоэзе. Современные представления. |
| 2. | Методы обследования больных с заболеваниями системы крови | Расспрос. Физические методы: осмотр, пальпация, перкуссия и пальпация печени и селезенки. Лабораторные и инструментальные методы исследования: морфологические исследования крови, исследование обмена железа, рентгенография плоских костей (черепа, таза, ребер), стернальная пункция. |
| **Раздел 2. Анемии, метгемоглобинемии и порфирии** | | |
| 3. | Классификация анемий | Современная классификация анемий, распространенность, основные этиологические и патогенетические механизмы |

| | | |
|---|---|---|
| **Раздел 3. Физиология и патология системы гемостаза** | | |
| 4. | Физиология гемостаза и методы его исследования | Система первичного сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз. Рецепторный аппарат тромбоцитов, опосредующий гемостатическую функцию тромбоцитов. Учение об интегринах. Система адгезивных молекул плазмы крови (фактор Виллебранда, фибриноген, фибронектин, тромбоспондин, витронектин и др ). Атромботические функции сосудистой стенки. Тромбогенные свойства сосудистой стенки. Последовательность тромбоцитарных реакции в процессе первичного сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. Методы исследования сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. |
| 5. | Гемостатические средства | Классификация. Средства, влияющие на сосудистый компонент гемостаза. Средства, влияющие на тромбоцитарное звено гемостаза. Средства, влияющие на механизмы свертывания крови. Средства, влияющие на фибринолиз.<br>Антикоагулянты прямого и непрямого действия, ангнагреганты и фибринолитические средства. Классификация. |
| **Раздел 4. Депрессии кроветворения** | | |
| 6. | Цитостатическая болезнь | Этиология. Патогенез. Клиника: гематологический синдром, некротическая энтеропатия, токсический гепатит, цитостатическое поражение отдельных органов и систем (миокардит, полиневрит, энцефалопатия). Диагностика. |
| 7. | Агранулоцитозы и нейтропении | Классификация. Этиология. Патогенез. Роль иммунных факторов в развитии агранулоцитозов и нейтропений. Гаптеновый агранулоцитоз. Клиника. |
| 8. | Апластические анемии | Классификация. Этиология и патогенез. Клиника.<br>Дифференциальная диагностика. |
| **Раздел 5. Гемобластозы** | | |
| 9. | Острый миелобластный лейкоз | Этиология, клоновая теория патогенеза. Опухолевая прогрессия, стадии развития. |
| 10. | Острый лимфобластный лейкоз | Этиология, клоновая теория патогенеза. Опухолевая прогрессия, стадии развития. |
| 11. | Зрелоклеточные В-клеточные лимфомы | Клинико-лабораторные признаки, классификация. |
| 12. | Т-клеточные лимфомы | Клинико-лабораторные признаки, классификация. |
| 13. | Агрессивные В-клеточные лимфомы | Клинико-лабораторные признаки, классификация. |
| 14. | Агрессивные Т-клеточные лимфомы | Клинико-лабораторные признаки, классификация. |
| 15. | Множественная миелома | Клинико-лабораторные признаки, классификация. Парапротеинемические варианты ЛПЗ. |
| **Раздел 6. Методы лечения больных с патологией системы крови** | | |
| 16. | Цитостатическая химиотерапия | Виды и механизмы действия цитостатических препаратов, их связь с циклами клеточного деления.<br>Цитостатические препараты, применяемые у больных гемобластозами. Принципы цитостатического лечения (моно и полихимиотсрапия, высокодозная терапия и др.) различных гемобластозов. Лечение нейролейкемии по методу А. И. Воробьеву и М. Д. Бриллиант. |
| 17. | Лучевая терапия | Показания к лучевой терапии при гемобластозах. Методы лучевой терапии. Осложнения лучевой терапии, их профилактика и лечение. Принципы амбулаторного проведения лучевой терапии. Трансплантация костного мозга. Методы трансплантации костного мозга (аутологичная, сингенная, аллогенная, неродственная). |
| 18. | Антибиотическая терапия | Показания к назначению антибиотической терапии у гематоло- |

| | | |
|---|---|---|
| | | гических больных. Классификация антибиотиков. Противогрибковые и противовирусные препараты. Комбинированная антибиотическая терапия. |
| 19. | Глюкокортикостероидные гормоны в лечении гематологических больных | Механизмы действия глюкокортикостероидных гормонов и их воздействие на кроветворение. Показания к назначению кортикостероидных гормонов. |
| 20. | Хирургическое лечение гематологических больных | Хирургические вмешательства у больных:<br>Гемобластозами<br>Геморрагическими диатезами<br>Анемиями |
| 21. | Трансфузионная терапия в лечении болезней крови | Общие принципы трансфузионной терапии при патологии системы крови. Компонентная терапия (трансфузии тромбоцитной и эритроцитноймассы, белковых компонентов плазмы, плазмозаменителей) |
| 22. | Экстракорпоральные методы лечения гематологических больных | Лимфоцит и лейкоцитаферез. Эритроцит и тромбоцитафсрез. Плозмаферез. Селективные плазмафсрезы (гепаринокриопреципитация и гепаринокриофракционирование плазменных белков) и криоаферез. |

**Практические занятия**

| № п/п | Наименование раздела дисциплины | Содержание раздела |
|---|---|---|
| **Раздел 1. Теоретические основы клинической гематологии и методы обследования больных** | | |
| 1. | Физиология системы кроветворения | Нормальное кроветворение. Морфология клеток костного мозга и крови. Современные схемы кроветворения. Регуляция гемопоэза Принципы регуляции.<br>Трепанобиопсии костного мозга. Методика выполнения. Возможные осложнения. Гистологическая, гистохимические окраски. Иммуногистохимический метод исследования.<br>Схема кроветворения Воробьева-Черткова. История создания. Номенклатура и классификация клеток.<br>Класс стволовых клеток. Понятие стволовых клеток. Их значение в гемопоэзе. Современные представления.<br>Тромбоцитопоэз. Эритропоэз. Гранулоцитопоэз. Лимфопоэз. Понятие о гемопоэзе. Классификация. Регуляция |
| 2. | Методы обследования больных с заболеваниями системы крови | Расспрос. Физические методы: осмотр, пальпация, перкуссия и пальпация печени и селезенки. Лабораторные и инструментальные методы исследования: морфологические исследования крови, исследование обмена железа, рентгенография плоских костей (черепа, таза, ребер), стернальная пункция. |
| **Раздел 2. Анемии, метгемоглобинемии и порфирии** | | |
| 3. | Классификация анемий | Современная классификация анемий, распространенность, основные этиологические и патогенетические механизмы |
| 4. | Наследственные анемии | Этиология, патогенез. Распространенность. Мембранопатии и ферментопатии. Современные подходы к терапии |
| 5. | Гемолитические анемии | Клинико-лабораторные признаки, классификация гемолитичексих анемий. Диагностика. Современные подходы к терапии. |
| 6. | Метгемоглобинемии | Клинико-лабораторные признаки метгемоглобинемии, причины развития, экстренная помощь |
| 7. | Порфирия | Эритропоэтические порфирии. Эритропоэтическая уропорфирия. Эритропоэтическая протопорфирия. Эритропоэтическая копропорфирия.<br>Печёночные порфирии. Острая перемежающая порфирия. Наследственная печёночная копропорфирия. Копропротопорфирия. Честерская форма порфирии. Урокопропорфирия.<br>Клиническое течение. Диагностика и дифференциальная диа- |

| | | |
|---|---|---|
| | | гностика. |
| **Раздел 3. Физиология и патология системы гемостаза** | | |
| 8. | Физиология гемостаза и методы его исследования | Система первичного сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз. Рецепторный аппарат тромбоцитов, опосредующий гемостатическую функцию тромбоцитов. Учение об интегринах. Система адгезивных молекул плазмы крови (фактор Виллебранда, фибриноген, фибронектин, тромбоспондин, витронектин и др ). Атромботические функции сосудистой стенки. Тромбогенные свойства сосудистой стенки. Последовательность тромбоцитарных реакции в процессе первичного сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. Методы исследования сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.<br>Физиологические противосвертывающие механизмы (система первичных и вторичных антикоагулянтов антинротеаз).Фибринолиз. Механизмы фибринолиза и их взаимосвязи. Методы исследования свертывающей системы крови и фибринолиза.<br>Методы определения дефицита факторов свертывания крови. |
| 9. | Гемостатические средства | Классификация. Средства, влияющие на сосудистый компонент гемостаза. Средства, влияющие на тромбоцитарное звено гемостаза. Средства, влияющие на механизмы свертывания крови. Средства, влияющие на фибринолиз.<br>Антикоагулянты прямого и непрямого действия, ангнагреганты и фнбринолитические средства. Классификация. Антикоагулянты прямого действия<br>Антикоагулянты непрямого действия. Антиагрегаты. Фибринолитические средства |
| 10. | Геморрагические диатезы | Классификация, принципы диагностики. Типы кровоточивости и их связь с различными нарушениями гемостаза. Тромбоцитопении и тромбоцитопатии.Классификация тромбоцитопений: Тромбоцитопении: наследственные и приобретенные. Тромбоцитопепии иммунные. Острые и хронические аутоиммунные тромбоцитопении.Аутоиммунные тромбоцитопении симптоматические. Гетероиммунные тромбоцитопении. Иммунные тромбоцитопении и беременность. Иммунные тромбоцитопении и тиреоидиты. |
| 11. | ДВС-синдромы | Определение понятия ДВС-синдрома. Патогенез ДВС-синдрома. Клиника ДВС-синдрома на различных стадиях течения. Диагностика ДВС-синдрома, клиническая и лабораторная. Профилактика и терапия ДВС-синдрома.<br>Геморрагический синдром при гигантских гемангиомах (синдром Казабаха-Меррита).<br>Значение локальной тромбоцитопатии и коагулопатии потребления. Клинико-лабораторная диагностика. Лечение |
| 12. | Экстренная диагностика и терапия кровотечений, обусловленных патологией гемостаза | Диагностика и терапия острых кровотечений, обусловленных патологией гемостаза, в хирургической и акушерско-гинекологическоп практике. Причины возникновения острых кровотечений. Экстренная клинико-лабораторная диагностика острых кровотечений. Патогенетическая терапия острых кровотечений на почве расстройства гемостаза. Профилактика. |
| 13. | Тромбофилии | Классификация наследственных и приобретенных тромбофилий. Наследственные тромбофилии. Приобретенные формы. Диагностика, профилактика, лечение. Тромбозы венознои системы. Этиопатогенез венозных тромбозов. Классификация, клиника, диагностика, лечение. Профилактика. Тромбозы и тромбоэмболии артериальной системы. Этиопатогенез тромбо- |

| | | |
|---|---|---|
| | | зов и эмболий. Классификация, клиника, диагностика, лечение. Профилактика. Послеоперационные и послеродовые тромбозы и эмболии. Патогенез, клиника, диагностика, лечение и профилактика. |
| 14. | Нарушение гемостаза при заболеваниях внутренних органов | Кровотечения, ДВС-синдром и тромбозы при атеросклерозе, ИБС и гипертонической болезни. Нарушение гемостаза при коллагенозах. Нарушение гемостаза при заболеваниях печени, легких и почек.<br>Патология коагулологической системы при экстремальных состояниях. Патология гемостаза при краш-синдроме. Изменения гемостаза при различных видах шока. Патология гемостаза при респираторном дистресс-синдроме. Изменения гемостаза при миелотоксическом и других агранулоцитозах. Патология гемостаза при других экстремальных состояниях. |
| **Раздел 4. Депрессии кроветворения** | | |
| 15. | Цитостатическая болезнь | Этиология. Патогенез. Клиника: гематологический синдром, некротическая энтеропатия, токсический гепатит, цитостатическое поражение отдельных органов и систем (миокардит, полиневрит, энцефалопатия). Диагностика. Инфекционные осложнения.<br>Лечение. Профилактика |
| 16. | Агранулоцитозы и нейтропении | Классификация. Этиология. Патогенез. Роль иммунных факторов в развитии агранулоцитозов и нейтропений. Гаптеновый агранулоцитоз. Клиника.<br>Картина крови и костного мозга. Диагностика. Лечение. Профилактика. |
| 17. | Апластические анемии | Классификация. Этиология и патогенез. Клиника.<br>Дифференциальная диагностика. Лечение. |
| **Раздел 5. Гемобластозы** | | |
| 18. | Острый миелобластный лейкоз | Этиология, клоновая теория патогенеза. Опухолевая прогрессия, стадии развития. |
| 19. | Острый лимфобластный лейкоз | Этиология, клоновая теория патогенеза. Опухолевая прогрессия, стадии развития. |
| 20. | Зрелоклеточные В-клеточные лимфомы | Клинико-лабораторные признаки, классификация. Основы диагностики и лечения отдельных видов патологии. |
| 21. | Т-клеточные лимфомы | Клинико-лабораторные признаки, классификация. Основы диагностики и лечения отдельных видов патологии. |
| 22. | Агрессивные В-клеточные лимфомы | Клинико-лабораторные признаки, классификация. Основы диагностики и лечения отдельных видов патологии. |
| 23. | Агрессивные Т-клеточные лимфомы | Клинико-лабораторные признаки, классификация. Основы диагностики и лечения отдельных видов патологии. |
| 24. | Множественная миелома | Клинико-лабораторные признаки, классификация. Парапротеинемические варианты ЛПЗ. Основы диагностики и лечения отдельных видов патологии. |
| 25. | Макроглобулинемия Вальденстрема | Клинико-лабораторные признаки, классификация. Основы диагностики и лечения отдельных видов патологии. |
| **Раздел 6. Методы лечения больных с патологией системы крови** | | |
| 26. | Цитостатическая химиотерапия | Виды и механизмы действия цитостатических препаратов, их связь с циклами клеточного деления.<br>Цитостатические препараты, применяемые у больных гемобластозами. Принципы цитостатического лечения (моно и полихимиотсрапия, высокодозная терапия и др.) различных гемобластозов. Лечение нейролейкемии по методу А. И. Воробьеву и М. Д. Бриллиант. Осложнения цитостатической терапии. Принципы амбулаторного проведения цитостатической терапии. Тактика и методы наблюдения за пациентами, получаю- |

| | | |
|---|---|---|
| | | щими цитостатики. Лечение осложнений цитостатической терапии |
| 27. | Лучевая терапия | Показания к лучевой терапии при гемобластозах. Методы лучевой терапии. Осложнения лучевой терапии, их профилактика и лечение. Принципы амбулаторного проведения лучевой терапии. Трансплантация костного мозга. Методы трансплантации костного мозга (аутологичная, сингенная, аллогенная, неродственная). Показания к трансплантации костного мозга при гемобластозах.<br>Показания к трансплантации костного мозга при апластической анемии. Осложнения трансплантации костного мозга (реакция трансплантат против хозяина, инфекционные осложнения, геморрагический синдром и др). Профилактика и лечение осложнений трансплантации костного мозга. Трансплантация стволовых клеток периферической крови как альтернативный метод лечения гемобластозов относительно трансплантации костного мозга (преимущества и недостатки) |
| 28. | Антибиотическая терапия | Показания к назначению антибиотической терапии у гематологических больных. Классификация антибиотиков. Противогрибковые и противовирусные препараты. Комбинированная антибиотическая терапия. Осложнения антибиотической терапии. Лечение осложнений и побочных реакций антибиотикотерапии. Профилактика осложнений и побочных реакции |
| 29. | Глюкокортикостероидные гормоны в лечении гематологических больных | Механизмы действия глюкокортикостероидных гормонов и их воздействие на кроветворение. Показания к назначению кортикостероидных гормонов. Осложнения глюкокортикостероидной терапии. Тактика применения и отмены гормонов. Выбор дозы. Пульс-терапия и ее место в лечении гематологических больных. Амбулаторное применение гормонов |
| 30. | Хирургическое лечение гематологических больных | Хирургические вмешательства у больных:<br>Гемобластозами<br>Геморрагическими диатезами<br>Анемиями |
| 31. | Трансфузионная терапия в лечении болезней крови | Общие принципы трансфузионной терапии при патологии системы крови. Компонентная терапия (трансфузии тромбоцитной и эритроцитноймассы, белковых компонентов плазмы, плазмозаменителей)<br>Переливание препаратов иммуноглобулинов. Переливание свежезамороженной плазмы, криопреципитата, концентратов факторов свертывания, криосупернатанта и др. Переливание дезинтоксикационных растворов |
| 32. | Экстракорпоральные методы лечения гематологических больных | Лимфоцит и лейкоцитаферез. Эритроцит и тромбоцитафсрез. Плозмаферез. Селективные плазмафсрезы (гепаринокриопреципитация и гепаринокриофракционирование плазменных белков) и криоаферез. Получение аутофибронектина и его применение в лечении трофических поражений кожных покровов. Наружное дренирование грудного лимфатического протока. Селективный лимфоферез при проведении наружного дренирования грудного лимфатического протока. |

## 5. Учебно-методическое обеспечение самостоятельной работы ординаторов

Самостоятельная работа по дисциплине включает в себя следующие виды деятельности:

- изучение литературы,
- подготовка к практическим занятиям.

## 6. Текущий контроль и промежуточная аттестация

### 6.1. Система и формы контроля

Оценка качества освоения обучающимися образовательной программы высшего образования по специальности ординатуры включает в себя текущий контроль и промежуточную аттестацию обучающихся.

Текущий контроль успеваемости и промежуточная аттестация являются обязательной составляющей образовательного процесса и представляют собой единый непрерывный процесс оценки качества освоения ординаторами образовательной программы.

Текущий контроль успеваемости обеспечивает оценивание хода освоения дисциплины, промежуточная аттестация обучающихся - оценивание промежуточных и окончательных результатов обучения по дисциплине. Текущий контроль и промежуточная аттестация проводятся с применением фонда оценочных средств, который является обязательной частью рабочих программ дисциплин и позволяет наиболее эффективно диагностировать формирование необходимых компетенций ординаторов.

В качестве формы текущего контроля предлагается тестирование, ситуационные задачи.

Форма проведения промежуточной аттестации – зачет в 1,2,3 семестрах. Зачет проводится в устной форме по вопросам.

### 6.2. Критерии оценки качества знаний ординаторов

**Критерии оценки форм текущего контроля**

**Тестовые задания:**

| Оценка | Количество правильных ответов |
|---|---|
| Зачтено | 70-100% |
| Не зачтено | менее 70% |

**Ситуационные задачи:**

| Оценка | Критерии |
|---|---|
| Зачтено | ординатор обладает теоретическими знаниями, без ошибок выполняет задания либо допускает некоторые неточности (малосущественные ошибки) |
| Не зачтено | ординатор не обладает достаточным уровнем теоретических знаний, допускает грубые ошибки при выполнении задания |

**Критерии оценки результатов зачета**

**«Зачтено»** - выставляется обучающемуся, показавшему знания, владеющему основными разделами программы дисциплины, необходимым минимумом знаний и способному применять их по образцу в стандартной ситуации

**«Не зачтено»** - выставляется обучающемуся, показавшему поверхностные знания, что не позволяет ему применять приобретенные знания даже по образцу в стандартной ситуации

## 7. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины

**а) Основная литература.**


1. Алгоритмы диагностики и протоколы лечения заболеваний системы крови. В 2 томах. Том 1 / Под ред. Е. Н. Паровичниковой. – Москва : Практика, 2024. — 928 с. - Текст : непосредственный.
2. Алгоритмы диагностики и протоколы лечения заболеваний системы крови. В 2 томах. Том 2 / Под ред. Е. Н. Паровичниковой. – Москва : Практика, 2024. — 768 с. - Текст: непосредственный.
3. Сопроводительная терапия при лечении заболеваний системы крови : практическое руководство / Под ред. Е. Н. Паровичниковой, Г. М. Галстяна. – Москва : Практика, 2024. - 512 с. - Текст : непосредственный
4. Трансплантация аллогенных гемопоэтических стволовых клеток : практическое руководство / Под ред. Е. Н. Паровичниковой, Т. В. Гапоновой, М. Ю. Дрокова. — Москва : Практика, 2024. — 640 с. - Текст : непосредственный

5. Диагностика заболеваний системы крови : практическое руководство / Под ред. Е. Н. Паровичниковой, И. В. Гальцевой. – Москва : Практика, 2024. — 560 с. - Текст : непосредственный
6. Беременность и заболевания системы крови : практическое руководство / Под ред. Е. Н. Паровичниковой, В. В. Троицкой, Е. Ю. Челышевой. – Москва : Практика, 2024. — 320 с. - Текст : непосредственный
7. Рукавицын О.А., Гематология [Электронный ресурс] / под ред. Рукавицына О.А. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2019. - 784 с. (Серия "Национальные руководства") - ISBN 978-5-9704-5270-7 - Режим доступа: https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970452707.html
8. Стуклов Н.И., Физиология и патология гемостаза [Электронный ресурс] : учеб. пособие / под ред. Н.И. Стуклова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 112 с. (Серия "Библиотека врача-специалиста") - ISBN 978-5-9704-3625-7 - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970436257.html
9. Гематологический атлас: настольная книга врача-лаборанта / Козинец Г. И. и др. - М. : Практическая медицина, 2015. - 192 с.
10. Рукавицын, А. А. Справочник врача-гематолога / А. А. Рукавицын, О. А. Рукавицын. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2020. - 208 с. - ISBN 978-5-9704-5807-5. - Текст : электронный // URL : https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970458075.html
11. Донсков С. И. Группы крови человека: руководство по иммуносерологии / С. И. Донсков, В. А. Мороков. - М., 2011. - 1016 с.
12. Рукавицын О. А. Гематология. Атлас-справочник / О. А. Рукавицын, С. В. Скворцов, М. Н. Зенина. - 2-е изд. - М., 2011. - 320 с.
13. Поп В. П., Множественная миелома и родственные ей заболевания [Электронный ресурс] / В. П. Поп, О. А. Рукавицын [и др.] - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 224 с. - ISBN 978-5-9704-3804-6 - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970438046.html
14. Дементьева И.И., Анемии [Электронный ресурс] : руководство / Дементьева И.И., Чарная М.А., Морозов Ю.А. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 304 с. (Серия "Библиотека врача-специалиста") - ISBN 978-5-9704-2360-8 - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970423608.html
15. Румянцев А.Г., Гемофилия в практике врачей различных специальностей : руководство [Электронный ресурс] / Румянцев А.Г., Румянцев С.А., Чернов В.М - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 136 с. (Серия "Библиотека врача-специалиста") - ISBN 978-5-9704-2347-9 - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970423479.html
16. Давыдкин И.Л., Болезни крови в амбулаторной практике: руководство [Электронный ресурс] / И. Л. Давыдкин, И. В. Куртов, Р. К. Хайретдинов [и др.] - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 184 с. - ISBN 978-5-9704-2725-5 - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427255.html
17. Савченко В.Г., Острый промиелоцитарный лейкоз [Электронный ресурс] / Савченко В.Г., Паровичникова Е.Н. - М. : Литтерра, 2010. - 208 с. (Серия "Практические руководства") - ISBN 978-5-904090-24-1 - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785904090241.html
18. Чарная М.А., Тромбозы в клинической практике [Электронный ресурс] / Чарная М.А., Морозов Ю.А. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. - 224 с. (Серия "Библиотека врача-специалиста") - ISBN 978-5-9704-0981-7 - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970409817.html
19. Воробьев А.И., Рациональная фармакотерапия заболеваний системы крови [Электронный ресурс] / Воробьев А.И., Аль-Ради Л.С., Андреева Н.Е. и др.; Под общей ред. А.И. Воробьева - М. : Литтерра, 2009. - 688 с. (Серия "Рациональная фармакотерапия". Том XX) - ISBN 978-5-904090-05-0 - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785904090050.html
20. Мазуров А. В. Физиология и патология тромбоцитов. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 480 с.
21. Цветной атлас клеток системы крови. Один источник и четыре составные части миелопоэза / Погорелов В. М., Козинец Г. И., Дягилева О. А., Проценко Д. Д.. - М.: Практическая медицина, 2011. - 176 с.
22. Дементьева И. И. Анемии [Текст] : [руководство] / И. И. Дементьева, М. А. Чарная, Ю. А. Морозов. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. — 301, [1] с. : ил.

23. Алексеева Л.А., ДВС-синдром [Электронный ресурс] / Л. А. Алексеева, А. А. Рагимов. - 2-е изд., перераб. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2020. - 96 с. - ISBN 978-5-9704-5797-9 - Режим доступа: https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970457979.html
24. Меликян, А. Л. Алгоритмы диагностики лимфаденопатий : учебное пособие / А. Л. Меликян, Л. Г. Ковалева, Е. П. Погорельская ; Министерство здравоохранения и социального развития, Российская медицинская академия последипломного образования. - М. : [б. и.], 2011. - 46 с. : рис., табл.
25. Диагностика и лечение злокачественных лимфом / Д. Т. Арыбжанов, Д. Р. Исаметов, Ш. Р. Кзыргалин, Ш. Х. Ганцев. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2024. - 168 с. - ISBN 978-5-9704-8091-5, DOI: 10.33029/9704-8091-5-DTM-2024-1-168. - URL: https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970480915.html
26. Интерпретация коагулограммы при нарушениях свертывания крови / Т. В. Вавилова, А. В. Варданян, В. В. Самойленко [и др.]. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2024. - 176 с. - ISBN 978-5-9704-8111-0, DOI: 10.33029/9704-8111-0-ICD-2024-1-176. - URL: https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970481110.html

**б) Дополнительная литература**

1. Гериатрическая гематология. Заболевания системы крови в старших возрастных группах. Т.1. - М.: Медиум, 2011. - 312 с.
2. Гериатрическая гематология. Заболевания системы крови в старших возрастных группах. Т.2. - М.: Медиум, 2012. - 728 с.
3. Болезнь Гоше: лучевая диагностика костных проявлений / А. А. Соловьева, И. Э. Костина, Р. В. Пономарев, Е. А. Лукина и др. — Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2024. — 104 с .: ил. - Текст : непосредственный
4. Дерматоонкология и онкогематология. Атлас / под ред. О. Ю. Олисовой. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2022. - 144 с. - ISBN 978-5-9704-7749-6. - Текст : электронный // URL : https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970477496.html
5. Алексеев В.В., Медицинские лабораторные технологии : руководство по клинической лабораторной диагностике : в 2 т. Т. 1 [Электронный ресурс] / [В. В. Алексеев и др.] ; под ред. А. И. Карпищенко. - 3-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2012. - 472 с. - ISBN 978-5-9704-2274-8 - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970422748.html
6. Рагимов, А. А. Трансфузиология. Национальное руководство. Краткое издание / под ред. А. А. Рагимова. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. - 704 с. (Серия "Национальные руководства") - ISBN 978-5-9704-6305-5. - Текст : электронный // URL : https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970463055.html
7. Рагимов, А. А. Инфузионно-трансфузионная терапия : руководство / А. А. Рагимов, Г. Н. Щербакова. - 2-е изд. , доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. - 256 с. - (Серия "Библиотека врача-специалиста"). - 256 с. (Серия "Библиотека врача-специалиста") - ISBN 978-5-9704-6177-8. - Текст : электронный // URL : https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970461778.html
8. Кулева С. А. Риск-адаптированная терапия лимфомы Ходжкина / С. А. Кулева, А. П. Карицкий, Б. А. Колыгин. - СПб. : Гиппократ, 2012. - 192 с.
9. Бессмельцев С. С. Множественная миелома / С. С. Бессмельцев, К. М. Абдулкадыров. - СПб. :Диалект, 2004. - 448 с.
10. Дыгай А. М. Теория регуляции кроветворения / А. М. Дыгай, В. В. Жданов. - М. :Издательство РАМН, 2012. - 140 с.
11. Румянцев А. Г. Гемофилия в практике врачей различных специальностей / А. Г. Румянцев, С. А. Румянцев, В. М. Чернов. - М.: ГЭОТАР_Медиа, 2013. - 136 с.
12. Баркаган З. С. Диагностика и контролируемая терапия нарушений гемостаза / З. С. Баркаган, А. П. Момот. - М. : Ньюдиамед, 2008. - 292 с.
13. Нарушения свертывания крови: практические рекомендации по диагностике и лечению :пер. с англ. / под ред. Бломбек М., Антович Й. - М:«Медицинская литература», 2014. – 208 с.
14. Пантелеев М. А. Практическая коагулология [Текст] / М. А. Пантелеев [и др.] ; под ред. А. И. Воробьева. — М. : Практ. медицина, 2011. — 190 с. : ил.

15. Дуткевич И. Г. Практическое руководство по клинической гемостазиологии (физиология системы гемостаза, геморрагические диатезы, тромбофилии) [Текст] / И. Г. Дуткевич, Е. Н. Сухомлина, Е. А, Селиванов. — СПб.: ФОЛИАНТ, 2014. — 270, [1] с. : ил.
16. Луговская С. А. Гематология пожилого возраста / С. А. Луговская, Г. И. Козинец. - М.-Тверь: Триада, 2010. - 194 с.
17. Рукавицын О.А., Анемии. Краткое руководство для практических врачей всех специальностей [Электронный ресурс] / Рукавицын О.А. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 176 с. - ISBN 978-5-9704-4475-7 - Режим доступа: http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970444757.html
18. Шмаков Р.Г., Анемия беременных [Электронный ресурс] / Р. Г. Шмаков, Г. Н. Каримова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2020. - 160 с. - ISBN 978-5-9704-5595-1 - Режим доступа: https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970455951.html
19. Сахин, В. Т. Анемия хронических заболеваний / под общ. ред. Крюкова Е. В. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2020. - 160 с. - ISBN 978-5-9704-5923-2. - Текст : электронный // URL : https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970459232.html
20. Мартынов, А. И. Рациональная фармакотерапия. Справочник терапевта / под ред. Мартынова А. И. , Лариной В. Н. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. - 1120 с. (Серия "Рациональная фармакотерапия") - ISBN 978-5-4235-0352-9. - Текст : электронный // URL : https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785423503529.html
21. Hemostasis and Thrombosis : Basic principles and Clinical Practice : руководство / V. J. Marder [и др.]. - 6th ed. - Philadelphia : Lippincott Williams & Wilkins Publishers, 2013. - 1566 с. : il.
22. WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues : научное издание / S. Swerdlow [и др.]. - 4th ed. (пересмотр.). - [S. l. : s. n.], 2017.
23. Противоопухолевая лекарственная терапия : национальное руководство / под ред. В. А. Горбуновой, М. Б. Стениной. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2022. - 708 с. - ISBN 978-5-9704-6897-5, DOI: 10.33029/9704-6897-5-ATDT-2022-1-708. - URL: https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970468975.html

**в) Интернет-ресурсы**

1. rosminzdrav.ru/ Официальный сайт Министерства здравоохранения Российской Федерации
2. rosmedlib.ru/ Электронная медицинская библиотека (ЭБС)
3. hematology.ru/ сайт, посвященный гематологии
4. npngo.ru/ Национальное гематологическое общество
5. hematologiya.ru/ сайт, посвященный гематологии
6. blood.ru/ официальный сайт ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России

**г) периодические издания**

1. журнал «Гематология и трансфузиология»
2. журнал «Терапевтический архив»

## 8. Материально-техническое обеспечение дисциплины

Освоение дисциплины предполагает использование следующего материально-технического обеспечения:

Аудитория, оборудованная мультимедийными средствами обучения: мультимедийный проектор, персональный компьютер с доступом к сети «Интернет», электронной информационно-образовательной среде.

Помещения, предусмотренные для оказания медицинской помощи пациентам.

Помещение для самостоятельной работы обучающихся должно быть оснащено компьютерной техникой с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду.

## 9. Фонд оценочных средств для проведения промежуточной аттестации обучающихся по дисциплине

### 9.1 Перечень компетенций с указанием этапов их формирования в процессе освоения образовательной программы

| Результаты обучения | Этап формирования компетенции (Раздел дисциплины) |
|---|---|
| УК-1 Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы приме- | |

| | |
|---|---|
| нения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте | |
| УК-1.1. Знает методы критического анализа и оценки современных научных достижений.<br>УК-1.2.Умеет анализировать альтернативные варианты решения исследовательских и практических задач.<br>УК-1.3. Владеет навыком абстрактного мышления, анализа и применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте. | Раздел 1. Теоретические основы клинической гематологии и методы обследования больных |
| ОПК-4 Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов | |
| ОПК-4.1. Знает закономерности функционирования здорового организма человека и механизмы обеспечения здоровья с позиции теории функциональных систем; особенности регуляции функциональных систем организма человека при патологических процессах.<br>ОПК-4.2. Знает методику сбора анамнеза жизни и заболевания, а также жалоб.<br>ОПК-4.3. Знает методику осмотров, обследований, физикального исследования пациентов (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация).<br>ОПК-4.4. Знает методы лабораторных и инструментальных исследований для оценки состояния здоровья, медицинские показания к проведению таких исследований, правила интерпретации их результатов.<br>ОПК-4.5. Знает этиологию и патогенез, патоморфологию, клиническую картину, дифференциальную диагностику, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.<br>ОПК-4.6. Знает изменения функционирования крови и кроветворной системы при инфекционных, аутоиммунных, онкологических заболеваниях.<br>ОПК-4.7. Знает МКБ.<br>ОПК-4.8. Умеет осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания пациентов.<br>ОПК-4.9. Умеет оценивать функциональное состояние крови, кроветворных органов и родственных им тканей в норме, при заболеваниях и (или) патологических состояниях.<br>ОПК-4.10. Умеет применять методы осмотра и обследования пациентов с учетом возрастных, анатомо-функциональных особенностей, интерпретировать и анализировать результаты.<br>ОПК-4.11. Умеет планировать и обосновывать объем инструментальных и лабораторных исследований пациентов.<br>ОПК-4.12. Умеет интерпретировать и анализировать результаты инструментального и лабораторного исследования пациентов.<br>ОПК-4.13. Умеет составлять медицинские заключения по результатам медицинских экспертиз в части, касающейся наличия и (или) отсутствия заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.<br>ОПК-4.14. Владеет методикой сбора жалоб, анамнеза жизни и заболевания у пациентов, интерпретации и анализа полученной информации.<br>ОПК-4.15. Владеет методикой осмотра пациентов.<br>ОПК-4.16. Владеет навыком формирования предварительного диагноза и составления плана лабораторных и инструментальных исследований пациентов.<br>ОПК-4.17. Владеет навыком интерпретации и анализа результатов осмотра, лабораторных и инструментальных исследований пациентов.<br>ОПК-4.18. Владеет навыком установления диагноза с учетом действующей МКБ. | Раздел 1. Теоретические основы клинической гематологии и методы обследования больных |
| ОПК-5 Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность | |

| | |
|---|---|
| ОПК-5.1. Знает порядки оказания медицинской помощи, клинические рекомендации (протоколы лечения), стандарты медицинской помощи.<br>ОПК-5.2. Умеет обосновывать схему, план и тактику лечения.<br>ОПК-5.3. Способен разработать план лечения и маршрутизации пациентов.<br>ОПК-5.4. Способен оценить эффективность и безопасность лечения. | Раздел 2. Анемии, метгемоглобинемии и порфирии<br>Раздел 3. Физиология и патология системы гемостаза<br>Раздел 4. Депрессии кроветворения<br>Раздел 5. Гемобластозы<br>Раздел 6. Методы лечения больных с патологией системы крови |
| ОПК-6 Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по медицинской реабилитации при заболеваниях и (или) состояниях, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов | |
| ОПК-6.1. Знает основы и методы медицинской реабилитации, медицинские показания и противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий.<br>ОПК-6.2. Умеет составлять индивидуальный план реабилитационных мероприятий в зависимости от тяжести состояния пациента.<br>ОПК-6.3. Владеет навыком реализации мероприятий медицинской реабилитации пациентов.<br>ОПК-6.4. Владеет навыком оценки эффективности и безопасности мероприятий по медицинской реабилитации пациентов. | Раздел 6. Методы лечения больных с патологией системы крови |
| ОПК-7 Способен оказывать паллиативную медицинскую помощь пациентам | |
| ОПК-7.1. Знает порядок оказания паллиативной медицинской помощи при неизлечимых прогрессирующих заболеваниях и состояниях, клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания паллиативной медицинской помощи, по лечению болевого синдрома.<br>ОПК-7.2. Знает медицинские показания к применению методов физиотерапии и лечебной физкультуры в рамках оказания паллиативной медицинской помощи.<br>ОПК-7.3. Умеет оценивать тяжесть состояния пациентов, интенсивность и характер болевого синдрома.<br>ОПК-7.4. Умеет обосновывать схему, план и тактику ведения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, получающих паллиативную медицинскую помощь.<br>ОПК-7.5. Владеет навыком назначения обезболивания пациентам, нуждающимся в паллиативной медицинской помощи.<br>ОПК-7.6. Владеет навыком наблюдения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи. | Раздел 6. Методы лечения больных с патологией системы крови |
| ОПК-10 Способен участвовать в оказании неотложной медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства | |
| ОПК-10.1. Знает клинические признаки внезапного прекращения кровообращения и (или) дыхания.<br>ОПК-10.2. Знает правила проведения базовой сердечно-легочной реанимации.<br>ОПК-10.3. Умеет распознавать состояния, представляющие угрозу жизни.<br>ОПК-10.4. Умеет выполнять мероприятия базовой сердечно-легочной реанимации.<br>ОПК-10.5. Владеет навыком оказания медицинской помощи в экстренной | Раздел 3. Физиология и патология системы гемостаза<br>Раздел 6. Методы лечения больных с патологией системы крови |

| | |
|---|---|
| форме пациентам при состояниях, представляющих угрозу их жизни, в том числе клинической смерти. | |
| ПК-1 Способен оказывать медицинскую помощь населению по профилю «гематология» | |
| ПК-1.1. Знает порядок оказания медицинской помощи по профилю «гематология», клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.<br>ПК-1.2. Знает стандарты медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.<br>ПК-1.3. Знает медицинские показания и противопоказания к аспирационной биопсии костного мозга, люмбальной пункции, трепанобиопсии.<br>ПК-1.4. Знает методы лечения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.<br>ПК-1.5. Знает механизм действия лекарственных и медицинских изделий, применяемых у пациентов по профилю «гематология»; медицинские показания и противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные.<br>ПК-1.6. Знает медицинские показания и противопоказания к проведению заместительной гемокомпонентной терапии; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные.<br>ПК-1.7. Знает медицинские показания и противопоказания для аллогенной и аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.<br>ПК-1.8. Знает особенности лечебного питания пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.<br>ПК-1.9. Умеет разрабатывать план лечения и маршрутизации пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.<br>ПК-1.10. Умеет назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание пациентам, оценивая эффективность и безопасность применения.<br>ПК-1.11. Умеет определять медицинские показания и медицинские противопоказания к проведению таргетной, химио-, иммунотерапии.<br>ПК-1.12. Умеет проводить мониторинг эффективности и безопасности таргетной, химио-, иммунотерапии.<br>ПК-1.13. Умеет определять медицинские показания и противопоказания для проведения заместительной гемокомпонентной терапии.<br>ПК-1.14. Умеет проводить мониторинг эффективности и безопасности заместительной гемокомпонентной терапии.<br>ПК-1.15. Умеет проводить мониторинг пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, корректировать план лечения в зависимости от особенностей его течения.<br>ПК-1.16. Владеет навыком разработки плана лечения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей с учетом диагноза, возрастных особенностей и клинической картины.<br>ПК-1.17. Владеет навыком назначения лекарственных препаратов и медицинских изделий пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, оценки эффективности и безопасности приме- | Раздел 2. Анемии, метгемоглобинемии и порфирииРаздел 3. Физиология и патология системы гемостаза<br><br>Раздел 4. Депрессии кроветворения<br>Раздел 5. Гемобластозы<br>Раздел 6. Методы лечения больных с патологией системы крови |

| | |
|---|---|
| нения.<br>ПК-1.18. Владеет навыком проведения заместительной гемокомпонентной терапии.<br>ПК-1.19. Владеет навыком профилактики или лечения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате диагностических или лечебных манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, таргетной, химио-, иммунотерапии. | |

**9.2. Описание показателей и критериев оценивания компетенций на различных этапах их формирования**

| Компетенция | Показатели оценивания компетенции (результаты обучения) | Шкала и критерии оценивания результатов обучения | |
|---|---|---|---|
| | | зачтено | не зачтено |
| **УК-1**<br>Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте | УК-1.1. Знает методы критического анализа и оценки современных научных достижений. | сформированные систематические знания | фрагментарные знания или их отсутствие |
| | УК-1.2.Умеет анализировать альтернативные варианты решения исследовательских и практических задач. | сформированные умения | фрагментарные умения или их отсутствие |
| | УК-1.3. Владеет навыком абстрактного мышления, анализа и применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте. | сформированные навыки | фрагментарные навыки или их отсутствие |
| **ОПК-4**<br>Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов | ОПК-4.1. Знает закономерности функционирования здорового организма человека и механизмы обеспечения здоровья с позиции теории функциональных систем; особенности регуляции функциональных систем организма человека при патологических процессах.<br>ОПК-4.2. Знает методику сбора анамнеза жизни и заболевания, а также жалоб.<br>ОПК-4.3. Знает методику осмотров, обследований, физикального исследования пациентов (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация).<br>ОПК-4.4. Знает методы лабораторных и инструментальных исследований для оценки состояния здоровья, медицинские показания к проведению таких исследований, правила интерпретации их результатов.<br>ОПК-4.5. Знает этиологию и патогенез, патоморфологию, клиническую картину, дифференциальную диагностику, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.<br>ОПК-4.6. Знает изменения функционирования крови и кроветворной системы при инфекционных, аутоиммунных, он- | сформированные систематические знания | фрагментарные знания или их отсутствие |

| | | | |
|---|---|---|---|
| | кологических заболеваниях.<br>ОПК-4.7. Знает МКБ. | | |
| | ОПК-4.8. Умеет осуществлять сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания пациентов.<br>ОПК-4.9. Умеет оценивать функциональное состояние крови, кроветворных органов и родственных им тканей в норме, при заболеваниях и (или) патологических состояниях.<br>ОПК-4.10. Умеет применять методы осмотра и обследования пациентов с учетом возрастных, анатомо-функциональных особенностей, интерпретировать и анализировать результаты.<br>ОПК-4.11. Умеет планировать и обосновывать объем инструментальных и лабораторных исследований пациентов.<br>ОПК-4.12. Умеет интерпретировать и анализировать результаты инструментального и лабораторного исследования пациентов.<br>ОПК-4.13. Умеет составлять медицинские заключения по результатам медицинских экспертиз в части, касающейся наличия и (или) отсутствия заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей. | сформированные умения | фрагментарные умения или их отсутствие |
| | ОПК-4.14. Владеет методикой сбора жалоб, анамнеза жизни и заболевания у пациентов, интерпретации и анализа полученной информации.<br>ОПК-4.15. Владеет методикой осмотра пациентов.<br>ОПК-4.16. Владеет навыком формирования предварительного диагноза и составления плана лабораторных и инструментальных исследований пациентов.<br>ОПК-4.17. Владеет навыком интерпретации и анализа результатов осмотра, лабораторных и инструментальных исследований пациентов.<br>ОПК-4.18. Владеет навыком установления диагноза с учетом действующей МКБ. | сформированные навыки | фрагментарные навыки или их отсутствие |
| **ОПК-5**<br>Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность | ОПК-5.1. Знает порядки оказания медицинской помощи, клинические рекомендации (протоколы лечения), стандарты медицинской помощи. | сформированные систематические знания | фрагментарные знания или их отсутствие |
| | ОПК-5.2. Умеет обосновывать схему, план и тактику лечения. | сформированные умения | фрагментарные умения или их отсутствие |
| | ОПК-5.3. Способен разработать план | сформирован- | фрагментарные |

| | | | |
|---|---|---|---|
| | лечения и маршрутизации пациентов.<br>ОПК-5.4. Способен оценить эффективность и безопасность лечения. | ные навыки | навыки или их отсутствие |
| **ОПК-6**<br>Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по медицинской реабилитации при заболеваниях и (или) состояниях, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов | ОПК-6.1. Знает основы и методы медицинской реабилитации, медицинские показания и противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий. | сформированные систематические знания | фрагментарные знания или их отсутствие |
| | ОПК-6.2. Умеет составлять индивидуальный план реабилитационных мероприятий в зависимости от тяжести состояния пациента. | сформированные умения | фрагментарные умения или их отсутствие |
| | ОПК-6.3. Владеет навыком реализации мероприятий медицинской реабилитации пациентов.<br>ОПК-6.4. Владеет навыком оценки эффективности и безопасности мероприятий по медицинской реабилитации пациентов. | сформированные навыки | фрагментарные навыки или их отсутствие |
| **ОПК-7**<br>Способен оказывать паллиативную медицинскую помощь пациентам | ОПК-7.1. Знает порядок оказания паллиативной медицинской помощи при неизлечимых прогрессирующих заболеваниях и состояниях, клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания паллиативной медицинской помощи, по лечению болевого синдрома.<br>ОПК-7.2. Знает медицинские показания к применению методов физиотерапии и лечебной физкультуры в рамках оказания паллиативной медицинской помощи. | сформированные систематические знания | фрагментарные знания или их отсутствие |
| | ОПК-7.3. Умеет оценивать тяжесть состояния пациентов, интенсивность и характер болевого синдрома.<br>ОПК-7.4. Умеет обосновывать схему, план и тактику ведения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, получающих паллиативную медицинскую помощь. | сформированные умения | фрагментарные умения или их отсутствие |
| | ОПК-7.5. Владеет навыком назначения обезболивания пациентам, нуждающимся в паллиативной медицинской помощи.<br>ОПК-7.6. Владеет навыком наблюдения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи. | сформированные навыки | фрагментарные навыки или их отсутствие |
| **ОПК-10**<br>Способен участвовать в оказании неотложной медицинской помощи при состояниях, требу- | ОПК-10.1. Знает клинические признаки внезапного прекращения кровообращения и (или) дыхания.<br>ОПК-10.2. Знает правила проведения базовой сердечно-легочной реанимации. | сформированные систематические знания | фрагментарные знания или их отсутствие |
| | ОПК-10.3. Умеет распознавать состоя- | сформирован- | фрагментарные |

| | | | |
|---|---|---|---|
| ющих срочного медицинского вмешательства | ния, представляющие угрозу жизни.<br>ОПК-10.4. Умеет выполнять мероприятия базовой сердечно-легочной реанимации. | ные умения | умения или их отсутствие |
| | ОПК-10.5. Владеет навыком оказания медицинской помощи в экстренной форме пациентам при состояниях, представляющих угрозу их жизни, в том числе клинической смерти. | сформированные навыки | фрагментарные навыки или их отсутствие |
| **ПК-1**<br>Способен оказывать медицинскую помощь населению по профилю «гематология» | ПК-1.1. Знает порядок оказания медицинской помощи по профилю «гематология», клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.<br>ПК-1.2. Знает стандарты медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.<br>ПК-1.3. Знает медицинские показания и противопоказания к аспирационной биопсии костного мозга, люмбальной пункции, трепанобиопсии.<br>ПК-1.4. Знает методы лечения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.<br>ПК-1.5. Знает механизм действия лекарственных и медицинских изделий, применяемых у пациентов по профилю «гематология»; медицинские показания и противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные.<br>ПК-1.6. Знает медицинские показания и противопоказания к проведению заместительной гемокомпонентной терапии; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные.<br>ПК-1.7. Знает медицинские показания и противопоказания для аллогенной и аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.<br>ПК-1.8. Знает особенности лечебного питания пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им | сформированные систематические знания | фрагментарные знания или их отсутствие |

| | | | |
|---|---|---|---|
| | тканей. | | |
| | ПК-1.9. Умеет разрабатывать план лечения и маршрутизации пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.<br>ПК-1.10. Умеет назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание пациентам, оценивая эффективность и безопасность применения.<br>ПК-1.11. Умеет определять медицинские показания и медицинские противопоказания к проведению таргетной, химио-, иммунотерапии.<br>ПК-1.12. Умеет проводить мониторинг эффективности и безопасности таргетной, химио-, иммунотерапии.<br>ПК-1.13. Умеет определять медицинские показания и противопоказания для проведения заместительной гемокомпонентной терапии.<br>ПК-1.14. Умеет проводить мониторинг эффективности и безопасности заместительной гемокомпонентной терапии.<br>ПК-1.15. Умеет проводить мониторинг пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, корректировать план лечения в зависимости от особенностей его течения. | сформированные умения | фрагментарные умения или их отсутствие |
| | ПК-1.16. Владеет навыком разработки плана лечения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей с учетом диагноза, возрастных особенностей и клинической картины.<br>ПК-1.17. Владеет навыком назначения лекарственных препаратов и медицинских изделий пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, оценки эффективности и безопасности применения.<br>ПК-1.18. Владеет навыком проведения заместительной гемокомпонентной терапии.<br>ПК-1.19. Владеет навыком профилактики или лечения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате диагностических | сформированные навыки | фрагментарные навыки или их отсутствие |

| | | | |
|---|---|---|---|
| | или лечебных манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, таргетной, химио-, иммунотерапии. | | |

### 9.3. Типовые контрольные задания или иные материалы

**Примерные тестовые задания**

1. Выберите правильные утверждения. По дифференцируемости лейкозных клеток гемобластозы делятся на следующие виды
А. Морфологически дифференцируемые.
Б. Функционально дифференцируемые.
В. Цитохимические дифференцируемые.
Г. Морфологически и цитохимически не дифференцируемые.
2. Выберите правильные утверждения. По виду преобладающих в крови клеток хронические лейкозы делятся на следующие морфологические формы
А. Миелоцитарный.
Б. Лимфоцитарный.
В. Промиелоцитарный.
Г. Мегалоцитарный.
3. Трансфузионная терапия больных апластической анемией включает следующие препараты крови, кроме:
А. Эритроцитарной массы
Б. Гранулоцитарного колониестимулирующего фактора
В. Тромбоцитарного концентрата
Г. Плазмы крови
Д. Размороженных эритроцитов
4. Миелодиспластический синдром (МДС) развивается в результате
А. Дефицита витамина $B_{12}$
Б. Нарушения выработки эритропоэтина
В. Нарушения функции полипотентной стволовой клетки
Г. Выработки аутоиммунных антиэритроцитарных антител
Д. Дефицита фолиевой кислоты

**Примерные ситуационные задачи**

**Задача №1**

Больная 26 лет. Жалобы на резкую слабость, одышку при небольшой физической нагрузке, периодически возникающую желтуху, приступы боли в правом подреберье. С раннего детства родители отмечали периодические появления желтушной окраски кожных покровов. С 17 лет начали беспокоить приступы болей в правом подреберье, совпадающие с появлением желтушной окраски кожных покровов и склер. Лечилась амбулаторно по поводу хронического холецистита. Подобные изменения имеются у бабушки больной.

Объективно: состояние удовлетворительное, кожные покровы лимонно-желтого цвета. Склеры желтушны. Череп имеет башенную форму, небо высоко расположено. В легких дыхание везикулярное. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, систолический шум на верхушке. Пульс 100 уд. в минуту; ритмичный, АД – 110/70 мм рт.ст. Живот мягкий, болезненный в точке желчного пузыря. Печень на 2-3 см выступает из-под края реберной дуги, край острый, мягкий, слегка болезнен. Селезенка на 4 см выступает из-под края реберной дуги.

Общий анализ крови: Нв – 56 г/л, эритроциты – 2,8.10.12/л, цв.показ. – 0,7, лейкоциты – 7,2.10.9/л, э-4, п-5, с-63, д-26, м-1, б-1. СОЭ-15 мм/час. Тромбоциты: 139.10.9/л. Ретикулоциты – 120 о/оо.

Биохимический анализ крови: билирубин – 96 ммоль/л, прямой- 17 ммоль/л, непрямой – 79 ммоль/л. Железо сыворотки – 38 ммоль/л.

Задания:
1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Составьте план обследования больной.
3. Проведите дифференциальный диагноз.
4. Назначьте лечение.

**Задача №2**

Больная 40 лет. Жалобы на отсутствие аппетита, слабость, похудание. Больна около 6 месяцев. Объективно: состояние тяжелое. Кожные покровы бледные, питание понижено. В левой надключичной области пальпируется плотный лимфоузел 0,5 х 0,5 см. В легких дыхание везикулярное. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, систолический шум на верхушке. Пульс 84 уд. в минуту, ритмичный. АД – 110/60 мм рт.ст. Язык обложен белым налетом. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются.

Анализ крови: Нв – 33 г/л, эр.-1,7.10.12/л, цв.показ. – 0,97. лейкоциты – 9,8.10.12/л, э-1, п-6, с-62, л-15, м-6. Соэ-30 мм/час. Ретикулоциты –18 о/оо, тромбоциты –106.10.9/л. Анизоцитоз (++), пойкилоцитоз (++).

Железо сыворотки –10,5 ммоль/л. ЖСС-67%. Общий белок –65г/л, альбумины –35,5%. Глобулины – 64,5%. Реакция Грегерсена отрицательна.

Задания:

1. Поставьте предварительный диагноз и обоснуйте его.
2. План обследования

**Перечень вопросов к зачету**

**1 семестр**

1. Система кроветворения
2. Схема кроветворения Воробьева-Черткова.
3. Механизмы регуляции клеточного состава периферической крови
4. Строение и функции костного мозга. Клеточный состав. Характеристика микроокружения.
5. Клеточное представительство (клетки стромы и кроветворной паренхимы)
6. Строение и функция лимфоидных органов.
7. Возрастные особенности кроветворения.
8. Механизмы гемостаза. Первичный и вторичный гемостаз
9. Современная классификация анемий, распространенность, основные этиологические и патогенетические механизмы
10. Клинико-лабораторные признаки, классификация гемолитичексих анемий. Диагностика.
11. Клинико-лабораторные признаки метгемоглобинемии, причины развития.
12. Эритропоэтические порфирии. Эритропоэтическая уропорфирия. Эритропоэтическая протопорфирия. Эритропоэтическая копропорфирия.
13. Печёночные порфирии.
14. Острая перемежающая порфирия.
15. Наследственная печёночная копропорфирия. Копропротопорфирия.
16. Честерская форма порфирии.
17. Урокопропорфирия.
18. Система первичного сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.
19. Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз
20. Основные схемы обследования нарушений гемостаза
21. Особенности системы гемостаза при физиологической беременности
22. Рекомендации по получению плазмы для исследования гемостаза
23. Гемостагические средства. Классификация.
24. Геморрагические диатезы. Классификация, принципы диагностики.
25. Типы кровоточивости и их связь с различными нарушениями гемостаза.
26. Тромбоцитопении и тромбоцитопатии. Классификация тромбоцитопений.
27. Патогенез ДВС-синдрома. Клиника ДВС-синдрома на различных стадиях течения.
28. Тромбофилии. Наследственные тромбофилии. Диагностика, профилактика, лечение.
29. Тромбофилии. Приобретенные формы. Диагностика, профилактика, лечение.
30. Тромбозы и тромбоэмболии артериальной системы.

**2 семестр**

1. Цитостатическая болезнь. Патогенез. Клиника.
2. Агранулоцитозы и нейтропении. Классификация. Патогенез.
3. Классификация апластических анемий. Патогенез.
4. Возможные механизмы развития апластических анемий. Роль нарушений регуляции стволовой клетки.

5. Диагностика, клиника, терапия, прогноз приобретенных и врожденных апластических анемий (Фанкони, Эстрена-Дамешека).
6. Принципы терапии депрессий кроветворения
7. Гемобластозы. Классификация, общая клинико-морфологическая характеристика.
8. Лейкозы. Определение, классификация.
9. Мембранные клеточные антигены. Этиология лейкозов, хромосомные и антигенные перестройки.
10. Острый лейкоз, его виды, методы диагностики, стадии течения, клинико-морфологическая характеристика, осложнения, лекарственный патоморфоз, возрастные особенности, причины смерти.
11. Хронические лейкозы: классификация, методы диагностики, стадии течения, клинико-морфологическая характеристика, причины смерти.
12. Миелопролиферативные заболевания: истинная полицитемия, миелофиброз и эссенциальная тромбоцитопения. Клинико-морфологическая характеристика, осложнения, исходы, причины смерти.
13. Миелодиспластические синдромы. Классификация, методы диагностики, стадии течения, патогенез, клинико-морфологическая характеристика, прогноз, причины смерти.
14. Опухоли из плазматических клеток. Общая характеристика, методы диагностики. Классификация. Этиология, патогенез, клинико-морфологическая характеристика, прогноз, причины смерти.

**3 семестр**

1. Лекарственная терапия при заболеваниях системы крови.
2. Терапия стимуляторами гемопоза.
3. Основные протоколы, принципы корректировки доз препаратов. Лабораторные признаки эффективности терапии при заболеваниях системы крови
4. Принципы проведения химиотерапии при гемобластозах.
5. Схемы терапии лейкозов и лимфом. Основные группы химиопрепаратов. Побочные действия и токсичность.
6. Схемы предтрансплантационной химиотерапии.
7. Методика выполнения трансплантации.
8. Методика сбора СКК. Сопроводительная терапия.
9. Методика сбора костного мозга. Сопроводительная терапия.
10. Лечебный плазмаферез. Варианты. Показания при анемиях, лимфомах, гаптеновом агранулоцитозе, иммунных гематологических заболеваниях.
11. Принципы проведения лучевой терапии при гемобластозах. СОД при разных заболеваниях. Показания.
12. Показания к выполнению лечебной спленэктомии при лимфомах, анемиях.
13. Диагностическая спленэктомия.