

**Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего образования «Новосибирский государственный медицинский  
университет Минздрава России» (ФГБОУ ВО НГМУ МЗ РФ)  
Факультет повышения квалификации и профессиональной переподготовки  
врачей  
Кафедра терапии, гематологии и трансфузиологии**

**«УТВЕРЖДАЮ»**

Проректор по ПДО  
д.м.н., профессор,

Е.Г. Кондюрина

«29» апреля 2019 г.



**УЧЕБНЫЙ ПЛАН ЦИКЛА**

**цикла «Первичной переподготовки»**

Специальность № 040122.02 «Гематология»

Цель – первичная переподготовка

Категория слушателей – терапевты, педиатры, врачи общей практики

Срок обучения – 504 часа

Режим занятий – 6 академических часов в день

Форма обучения – очная, с отрывом от производства

Новосибирск, 2019

Назначение программы	Название программы	Номер уровня квалификации	Наименование выбранного профессионального стандарта (ов)
1	2	3	4
Повышение квалификации врачей по специальности № 040122.02 «Гематология» (срок обучения - 504 академических часа)	ПРОГРАММА ПЕРВИЧНОЙ ПЕРЕПОДГОТОВКИ ВРАЧЕЙ	7	Профессиональный стандарт "Врач-гематолог", утвержден приказом Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 11 февраля 2019 года N 68н (Зарегистрировано в Министерстве юстиции Российской Федерации 7 марта 2019 года, регистрационный N 53998)

Рабочую программу разработал(и):

Фамилия И.О.	Должность	Ученая степень, ученое звание	Кафедра
Поспелова Т.И.	профессор	Д.м.н., профессор	Кафедры терапии, гематологии и трансфузиологии ФПК и ППВ НГМУ
Лямкина А.С.	доцент	К.м.н., доцент	Кафедры терапии, гематологии и трансфузиологии ФПК и ППВ НГМУ
Ковынев И.Б.	профессор	Д.м.н., профессор	Кафедры терапии, гематологии и трансфузиологии ФПК и ППВ НГМУ

Рецензент(ы):

Фамилия И.О.	Должность	Ученая степень, ученое звание	Кафедра
1	2	3	4
Солдатова Г.С.	Зав. кафедрой внутренних	Д.м.н., профессор	Кафедра внутренних болезней НГУ
Паначева Л.А.	Профессор кафедры госпитальной терапии и медицинской реабилитации	Д.м.н., доцент	Госпитальной терапии и медицинской реабилитации ФГБОУ ВО НГМУ

Рабочая программа рассмотрена и одобрена на заседании кафедры терапии, гематологии и трансфузиологии ФПК и ППВ ФГБОУ ВО НГМУ Минздрава России  
 Протокол № 5 от «10» апреля 2019 г.

Зав. кафедрой терапии, гематологии и трансфузиологии ФПК и ППВ д.м.н., профессор



Поспелова Т.И.

Рабочая программа рассмотрена и одобрена на заседании Координационно-методического совета по последипломному образованию  
 Протокол заседания № 102/2 от «29» апреля 2019 года

Секретарь КМС по ПДО,  
 д.м.н., профессор



Руюткина Л.А.

СОДЕРЖАНИЕ  
профессиональной программы  
повышения квалификации врачей со сроком освоения  
504 академических часа по специальности «Гематология»

№ п/п	Наименование документа
	Титульный лист
I.	Актуальность и основание разработки программы
II.	Общие положения
III.	Планируемые результаты обучения
IV.	Формы итоговой аттестации
V.	Учебная программа
VI.	Оценочные материалы
VII.	Организационно-педагогические условия, литература

**Лист регистрации изменений РП** *(хранится с контрольным экземпляром)*

<b>Номер изме- нения</b>	<b>Дата изме- нения</b>	<b>Страницы и/или пункты с изменениями</b>	<b>Краткое содержание изменений</b>	<b>Должность, ФИО, подпись ответственного лица</b>

## **I. Актуальность и основание разработки программы**

Гематология – раздел специальности внутренние болезни, занимающийся изучением этиологии, патоморфологии, молекулярной биологии, генетики, клиники и лечения опухолевых (онкогематология) и неопухолевых (гематология) заболеваний системы крови и иммуногенеза, а так же - состояний реактивных изменений кроветворения при терапевтической, хирургической, акушерско-гинекологической и других видах патологии. Основной задачей гематологии является профилактика возникновения патологии крови, предотвращение развития ее осложнений, ранняя диагностика и эффективное лечение опухолевых и неопухолевых заболеваний системы кроветворения и иммуногенеза на уровне отечественных и мировых стандартов. Особенностью специальности является ее интегративный характер: гематология аккумулирует в себе информационные ресурсы большинства современных биологических и медицинских наук. Уровень развития клинической гематологии и степень осведомленности врача любой специальности в вопросах патологии крови, является признанным во всем мире маркерным показателем, отражающим качество здравоохранения на данной территории и уровень развития медицины в целом.

**Актуальность** разработки профессиональной программы повышения квалификации врачей со сроком освоения 504 академических часа по специальности «Гематология» обусловлена необходимостью углубления и совершенствования врачами гематологами теоретических знаний и профессиональных практических навыков, направленных на профилактику возникновения заболеваний системы крови (анемий, лейкозов, лимфомы Ходжкина и неходжкинских лимфом, нарушений системы гемостаза, орфанных заболеваний), предотвращение развития осложнений заболеваний системы крови и противоопухолевой терапии, раннюю диагностику и эффективное лечение гематологических заболеваний на уровне современных отечественных и мировых стандартов.

## **II. Общие положения**

**Цель** примерной программы первичной переподготовки врачей по специальности «Гематология» (далее – Программа) со сроком освоения 504 академических часа заключается в приобретении знаний по современным подходам к диагностике, дифференциальной диагностике, лечению и профилактике гематологических заболеваний, совершенствовании профессиональных умений и навыков и (или) получении квалификационных компетенции врача-гематолога<sup>1</sup>.

Трудоемкость освоения – 504 академических часа (14 недель).

Основными компонентами Программы являются:

- общие положения;
- планируемые результаты обучения;
- формы итоговой аттестации;

---

<sup>1</sup> Пункт 4 статьи 76 Федерального закона от 29 декабря 2012 № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации» (Собрание законодательства Российской Федерации, 2012, № 53, ст. 7598; 2013, № 19, ст. 2326; № 23, ст. 2878, ст. 2930; № 27, ст. 3462; № 30, ст. 4036; № 48, ст. 6165; 2014, № 4, ст. 562; № 6, ст. 566; № 19, ст. 2289; № 22, ст. 2769; № 23, ст. 2933; № 26, ст. 3388; № 30, ст. 4217, ст. 4257, ст. 4263; 2015, № 42, ст. 53, ст. 72; № 14, ст. 2008; № 27, ст. 3951, ст. 3989; № 29, ст. 4339, ст. 4364; № 51, ст. 7241; 2016, № 1, ст. 8, ст. 9, ст. 24, ст. 78) (далее – Федеральный закон № 273-ФЗ).

- учебный план;
- рабочие программы учебных модулей;
- организационно-педагогические условия;
- оценочные материалы и иные компоненты<sup>2</sup>.

Для формирования профессиональных навыков, необходимых для оказания специализированной помощи больным, в программе отводятся часы на обучающий симуляционный курс (далее – ОСК).

Программа обучающего симуляционного курса состоит из двух компонентов:

- 1) ОСК, направленного на формирование общих профессиональных умений и навыков;
- 2) ОСК, направленного на формирование специальных профессиональных умений и навыков.

**Содержание Программы** построено в соответствии с модульным принципом, структурными единицами модуля являются разделы. Каждый раздел дисциплины подразделяется на темы, каждая тема – на элементы, каждый элемент – на подэлементы. Для удобства пользования Программой в учебном процессе каждая его структурная единица кодируется. На первом месте ставится код раздела дисциплины (например, 1), на втором – код темы (например, 1.1), далее – код элемента (например, 1.1.1), затем – код подэлемента (например, 1.1.1.1). Кодировка вносит определенный порядок в перечень вопросов, содержащихся в Программе, что, в свою очередь, позволяет кодировать контрольно-измерительные (тестовые) материалы в учебно-методическом комплексе (далее – УМК).

Программа включает в себя комплекс изучаемых дисциплин: общие вопросы гематологии, диагностика гемобластозов, острые лейкозы, миелопролиферативный синдром, лимфопролиферативный синдром, моноклональные гаммапатии, анемии и цитопении, физиология и патология гемостаза, неотложные состояния в гематологии. Каждый раздел содержит лекции, практические занятия и самостоятельную работу по изучаемой дисциплине. Завершается обучение итоговой аттестацией.

**Учебный план** определяет состав изучаемых дисциплин с указанием их трудоемкости, объема, последовательности и сроков изучения, устанавливает формы организации учебного процесса и их соотношение (лекции, обучающий симуляционный курс, семинарские и практические занятия), конкретизирует формы контроля знаний и умений обучающихся. В случае необходимости, учитывая уровень базисных знаний, актуальность задач подготовки врача-гематолога, по усмотрению заведующего кафедрой терапии, гематологии и трансфузиологии ФПК и ППВ могут быть внесены изменения в распределение учебного времени, предусмотренного учебными планами Программы, в пределах 15% от общего количества учебных часов.

Планируемые результаты обучения направлены на совершенствование профессиональных компетенций врача-гематолога, его профессиональных знаний, умений, навыков. В планируемых результатах отражается преемственность с профессиональными стандартами и квалификационной характеристикой должности

---

<sup>2</sup> Пункт 9 приказа Министерства образования и науки Российской Федерации от 1 июня 2013 г. № 499 «Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 20 августа 2013 г., регистрационный № 29444) с изменениями, внесенными приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 15 ноября 2013 г. № 1244 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 14 января 2014 г., регистрационный № 31014) (далее – приказ Министерства образования и науки Российской Федерации № 499).

врача-гематолога<sup>3</sup>.

Формы итоговой аттестации по Программе осуществляются посредством проведения экзамена и выявления теоретической и практической подготовки врача-гематолога.

Организационно-педагогические условия реализации Программы включают:

а) учебно-методическую документацию и материалы по всем разделам (модулям) специальности;

б) учебно-методическую литературу;

в) материально-технические базы, обеспечивающие организацию всех видов дисциплинарной подготовки:

- учебные аудитории, оснащенные материалами и оборудованием для проведения учебного процесса;

- клинические базы в медицинских организациях;

г) кадровое обеспечение реализации Программы соответствует требованиям штатного расписания кафедры терапии, гематологии и трансфузиологии ФПК и ППВ.

**Особенности реализации.** Программа реализуется на кафедре терапии, гематологии и трансфузиологии ФПК и ППВ ФГБОУ ВО НГМУ Минздрава России. В процессе реализации программы проводятся регулярные клинические разборы пациентов с заболеваниями системы крови, участие курсантов в консилиумах, конференциях в гематологической клинике.

Программа может реализовываться в очно-заочной форме. Стажировка осуществляется в целях изучения передового опыта, а также закрепления теоретических знаний, полученных при освоении Программы и приобретения практических навыков и умений для их эффективного использования при исполнении своих должностных обязанностей и может осуществляться в других ЛПУ гематологического профиля. Содержание стажировки определяется кафедрой терапии, гематологии и трансфузиологии ФПК и ППВ, реализующей Программу, с учетом содержания Программы и предложений организаций, направляющих врачей-гематологов на стажировку.

В процессе освоения программы врачи имеют возможность на практике ознакомиться с работой отделения гематологии и различных диагностических лабораторий.

### **III. Цели и задачи учебной дисциплины – требования к конечным результатам освоения дисциплины.**

Согласно требованиям профессионального стандарта 02.053 «Врач-гематолог» N 68н от 11 февраля 2019 г. в результате освоения данной учебной дисциплины обучающийся должен освоить основную цель профессиональной деятельности<sup>3</sup>:

Профилактика, диагностика, лечение и медицинская реабилитация пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.

---

<sup>3</sup> Приказ Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации от 11 февраля 2019 г. № 68н Об утверждении профессионального стандарта "Врач-гематолог", в соответствии с пунктом 16 Правил разработки и утверждения профессиональных стандартов, утвержденных постановлением Правительства Российской Федерации от 22 января 2013 г. N 23 (Собрание законодательства Российской Федерации, 2013, N 4, ст.293; 2014, N 39, ст.5266; 2016, N 21, ст.3002; 2018, N 8, ст.1210; N 50, ст.7755), (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 7 марта 2019 г., регистрационный № 53998).

В результате освоения данной программы врач должен освоить следующие трудовые функции:

А/01.8 - Диагностика заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей;

А/02.8 - Назначение лечения пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, контроль его;

А/03.8 - Планирование и контроль эффективности медицинской реабилитации при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации и реабилитации инвалидов;

А/04.8 - Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения;

А/05.8 - Оказание паллиативной медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей;

А/06.8 - Проведение медицинских экспертиз в отношении пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей;

А/07.8 - Проведение анализа медико-статистической информации, ведение медицинской документации, организация деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала;

А/08.8 - Оказание медицинской помощи в экстренной форме.

Согласно приведенным выше трудовым функциям, в результате обучения на данном цикле врач должен приобрести профессиональный навык в следующих **трудовых действиях**:

**А/01.8**

- ✓ Сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания у пациентов (их законных представителей) с подозрением на заболевание крови, кроветворных органов, злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.
- ✓ Интерпретация и анализ информации, полученной от пациентов (их законных представителей) с заболеваниями (подозрением на заболевания) крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.
- ✓ Осмотр пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующими порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи.
- ✓ Формулирование предварительного диагноза и составление плана лабораторных и инструментальных исследований пациентов с заболеваниями крови,



кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.

- ✓ Направление пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей на инструментальные и лабораторные исследования в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи.
- ✓ Направление пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей на консультацию к врачам-специалистам в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи.
- ✓ Интерпретация и анализ результатов осмотра, лабораторных и инструментальных исследований пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.
- ✓ Интерпретация и анализ результатов осмотра врачами-специалистами пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.
- ✓ Установление диагноза с учетом действующей Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (далее - МКБ)
- ✓ Применение медицинских изделий у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.
- ✓ Обеспечение безопасности диагностических манипуляций.

#### **A/02.8**

- ✓ Разработка плана лечения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей с учетом диагноза, возрастных особенностей и клинической картины в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
- ✓ Назначение лекарственных препаратов и медицинских изделий пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
- ✓ Оценка эффективности и безопасности применения лекарственных препаратов и медицинских изделий при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Назначение немедикаментозного лечения пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной,

кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи

- ✓ Оценка эффективности и безопасности немедикаментозного лечения у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Назначение специфической таргетной, химио-, иммунотерапии пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Оценка эффективности и безопасности таргетной, химио-, иммунотерапии у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Проведение заместительной гемокомпонентной терапии при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Проведение мониторинга эффективности и безопасности заместительной гемокомпонентной терапии при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Профилактика или лечение 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
- ✓ Назначение лечебного питания пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
- ✓ Оказание медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в неотложной форме

#### **A/03.8**

- ✓ Составление индивидуального плана мероприятий медицинской реабилитации пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации
- ✓ Реализация мероприятий медицинской реабилитации пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации и абилитации инвалидов
- ✓ Определение медицинских показаний и медицинских противопоказаний для проведения мероприятий медицинской реабилитации и санаторно-курортного лечения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов,

злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации

- ✓ Направление пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий медицинской реабилитации, санаторно-курортного лечения, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или абилитации инвалидов, в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации и санаторно-курортного лечения
- ✓ Проведение мероприятий медицинской реабилитации
- ✓ Оценка эффективности и безопасности мероприятий по медицинской реабилитации пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком организации медицинской реабилитации

#### **A/04.8**

- ✓ Проведение санитарно-просветительской работы среди населения по вопросам профилактики и ранней диагностики заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей и формированию здорового образа жизни
- ✓ Диспансерное наблюдение за пациентами с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
- ✓ Проведение профилактических мероприятий пациентам с учетом факторов риска развития заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
- ✓ Определение медицинских показаний к введению ограничительных мероприятий (карантина) и медицинских показаний для направления к врачу-специалисту при возникновении инфекционных (паразитарных) болезней
- ✓ Контроль соблюдения профилактических мероприятий
- ✓ Формирование программ здорового образа жизни
- ✓ Оценка эффективности профилактической работы с пациентами
- ✓ Проведение санитарно-противоэпидемических мероприятий в случае возникновения очага инфекции, в том числе карантинных мероприятий при возникновении особо опасных (карантинных) инфекционных заболеваний

#### **A/05.8**

- ✓ Наблюдение пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи

- ✓ Назначение обезболивания пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, нуждающимся в паллиативной медицинской помощи
- ✓ Разработка и проведение комплексных мероприятий по улучшению качества жизни пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи
- ✓ Консультирование пациентов (их законных представителей), а также лиц, осуществляющих уход за ними, при наличии заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи

#### **A/06.8**

- ✓ Проведение экспертизы временной нетрудоспособности пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей и участие в экспертизе временной нетрудоспособности, осуществляемой врачебной комиссией медицинской организации
- ✓ Оформление необходимой медицинской документации для пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей для осуществления медико-социальной экспертизы в федеральных государственных учреждениях медико-социальной экспертизы
- ✓ Направление пациентов, имеющих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, для прохождения медико-социальной экспертизы

#### **A/07.8**

- ✓ Составление плана работы и отчета о своей работе
- ✓ Ведение медицинской документации, в том числе в форме электронного документа
- ✓ Заполнение и направление экстренного извещения о случае инфекционного, паразитарного, профессионального заболевания, носительства возбудителей инфекционных болезней, отравления, неблагоприятной реакции, связанной с иммунизацией, укуса, ослюнения, оцарапывания животными в территориальные органы, осуществляющие федеральный государственный санитарно-эпидемиологический надзор
- ✓ Контроль выполнения должностных обязанностей находящимся в распоряжении медицинским персоналом
- ✓ Обеспечение внутреннего контроля качества и безопасности медицинской деятельности
- ✓ Соблюдение правил внутреннего трудового распорядка, требований пожарной безопасности, охраны труда

#### **A/08.8**

- ✓ Оценка состояния, требующего оказания медицинской помощи в экстренной форме

- ✓ Распознавание состояний, представляющих угрозу жизни, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания), требующих оказания медицинской помощи в экстренной форме
- ✓ Оказание медицинской помощи в экстренной форме пациентам при состояниях, представляющих угрозу их жизни, в том числе клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания))
- ✓ Применение гемокомпонентной терапии, лекарственных препаратов и медицинских изделий при оказании медицинской помощи в экстренной форме

Курсант должен приобрести профессиональный навык в следующих **необходимых умениях**:

#### **A/01.8**

- ✓ Интерпретировать и анализировать результаты осмотра пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.
- ✓ Планировать и обосновывать объем инструментальных и лабораторных исследований пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи.
- ✓ Интерпретировать и анализировать результаты инструментального и лабораторного исследования пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.
- ✓ Обосновывать необходимость направления к врачам-специалистам пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи.
- ✓ Интерпретировать и анализировать результаты осмотра врачами-специалистами пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Выявлять клинические симптомы и синдромы у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.
- ✓ Применять медицинские изделия у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи.

- ✓ Определять медицинские показания для оказания скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.
- ✓ Выявлять симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате диагностических процедур у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.

#### **A/02.8**

- ✓ Разрабатывать план лечения и маршрутизации пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
- ✓ Назначать лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
- ✓ Оценивать эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Назначать немедикаментозное лечение пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
- ✓ Оценивать эффективность и безопасность немедикаментозного лечения у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Определять медицинские показания и медицинские противопоказания к проведению таргетной, химио-, иммунотерапии
- ✓ Применять протоколы лекарственной терапии при лечении пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Проводить мониторинг эффективности и безопасности таргетной, химио-, иммунотерапии у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Определять медицинские показания и медицинские противопоказания для проведения заместительной гемокомпонентной терапии пациентам с

заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей

- ✓ Проводить мониторинг эффективности и безопасности заместительной гемокомпонентной терапии у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Выполнять введение лекарственных препаратов эндолумбально
- ✓ Прогнозировать, предотвращать или устранять осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные, возникшие в результате медицинских манипуляций, применения лекарственных препаратов, медицинских изделий, лечебного питания, немедикаментозного лечения, таргетной, химио-, иммунотерапии
- ✓ 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
- ✓ Оказывать медицинскую помощь пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в неотложной форме в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи

#### **A/03.8**

- ✓ Определять медицинские показания для направления пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий по медицинской реабилитации и санаторно-курортного лечения, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или реабилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядками организации медицинской реабилитации и санаторно-курортного лечения
- ✓ Составлять план реабилитационных мероприятий для пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или реабилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядками организации медицинской реабилитации и санаторно-курортного лечения
- ✓ Проводить мероприятия медицинской реабилитации пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или реабилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядками организации медицинской реабилитации и санаторно-курортного лечения
- ✓ Направлять пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий медицинской реабилитации

- ✓ Оценивать эффективность и безопасность мероприятий по медицинской реабилитации пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации или реабилитации инвалидов

#### **A/04.8**

- ✓ Проводить санитарно-просветительскую работу по вопросам профилактики и ранней диагностики заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей и формированию здорового образа жизни
- ✓ Назначать профилактические мероприятия при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей с учетом факторов риска в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи и с учетом стандартов медицинской помощи
- ✓ Разъяснять пациентам (их законным представителям) и лицам, осуществляющим уход за ними, элементы и правила формирования здорового образа жизни
- ✓ Определять медицинские показания к введению ограничительных мероприятий (карантина) и медицинские показания для направления к врачу-специалисту
- ✓ Разрабатывать и реализовывать программы формирования здорового образа жизни, в том числе программы снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения немедицинского потребления наркотических средств и психотропных веществ и борьбы с ним
- ✓ Организовывать проведение санитарно-противоэпидемических мероприятий в случае возникновения очага инфекции

#### **A/05.8**

- ✓ Оценивать тяжесть состояния пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, получающих паллиативную медицинскую помощь
- ✓ Оценивать интенсивность и характер болевого синдрома с использованием шкал оценки боли у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Проводить комплексные мероприятия, направленные на избавление от боли и облегчение тяжелых проявлений заболевания, в целях улучшения качества жизни пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Обосновывать схему, план и тактику ведения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, получающих паллиативную медицинскую помощь
- ✓ Предусматривать возможные осложнения при оказании медицинской помощи, осуществлять их профилактику

#### **A/06.8**



- ✓ Определять медицинские показания для направления пациентов, имеющих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, для прохождения медико-социальной экспертизы
- ✓ Определять признаки временной нетрудоспособности и признаки стойкого нарушения функций организма, обусловленные заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ 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

#### **A/07.8**

- ✓ Составлять план работы и отчет о своей работе
- ✓ Заполнять медицинскую документацию, контролировать качество ее ведения, в том числе в форме электронного документа
- ✓ Заполнять и направлять экстренное извещение о случае инфекционного, паразитарного, профессионального заболевания, носительства возбудителей инфекционных болезней, отравления, неблагоприятной реакции, связанной с иммунизацией, укуса, ослюнения, оцарапывания животными в территориальные органы, осуществляющие федеральный государственный санитарно-эпидемиологический надзор
- ✓ Производить анализ медико-статистических показателей заболеваемости, инвалидности для оценки здоровья населения
- ✓ Использовать медицинские информационные системы и информационно-телекоммуникационную сеть "Интернет"
- ✓ Использовать в работе персональные данные пациентов и сведения, составляющие врачебную тайну
- ✓ Соблюдать правила внутреннего трудового распорядка, требования пожарной безопасности, охраны труда
- ✓ Осуществлять контроль выполнения должностных обязанностей находящимся в распоряжении медицинским персоналом

#### **A/08.8**

- ✓ Распознавать состояния, представляющие угрозу жизни, включая состояние клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания), требующие оказания медицинской помощи в экстренной форме
- ✓ Выполнять мероприятия базовой сердечно-легочной реанимации
- ✓ Оказывать медицинскую помощь в экстренной форме при состояниях, представляющих угрозу жизни, в том числе клинической смерти (остановка жизненно важных функций организма человека (кровообращения и (или) дыхания)
- ✓ Применять гемокомпонентную терапию, лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме

Курсант должен приобрести следующие **необходимые знания:**

## **A/01.8**

- ✓ Общие вопросы организации медицинской помощи населению
- ✓ 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
- ✓ Стандарты медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Закономерности функционирования здорового организма человека и механизмы обеспечения здоровья с позиции теории функциональных систем; особенности регуляции функциональных систем организма человека при патологических процессах
- ✓ Методика сбора анамнеза жизни и заболевания, а также жалоб у пациентов (их законных представителей) с заболеваниями (подозрением на заболевания) крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Методика осмотров и обследований пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Методы лабораторных и инструментальных исследований для оценки состояния здоровья, медицинские показания к проведению таких исследований, правила интерпретации их результатов у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Физиология крови и кроветворных органов у пациентов в норме, при заболеваниях и (или) патологических состояниях
- ✓ Возрастная эволюция гематологических заболеваний
- ✓ Этиология и патогенез, патоморфология, клиническая картина, дифференциальная диагностика, особенности течения, осложнения и исходы заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Физиологические и патологические состояния, проявляющиеся заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, с учетом возрастных особенностей, которые требуют особого подхода в диагностике
- ✓ Изменения функционирования крови и кроветворной системы при инфекционных, аутоиммунных, онкологических заболеваниях
- ✓ Профессиональные заболевания по профилю "гематология"
- ✓ Методы клинической и параклинической диагностики, применяемые при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей

## **A/02.8**

- ✓ Порядок оказания медицинской помощи по профилю "гематология"

- ✓ Стандарты медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Методы лечения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Механизм действия лекарственных препаратов (не относящихся к таргетной, химио-, иммунотерапии) и медицинских изделий, применяемых у пациентов по профилю "гематология"; медицинские показания и медицинские противопоказания к назначению; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные
- ✓ Методы терапии патологических состояний, проявляющихся заболеваниями (подозрением на заболевания) крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, с учетом возрастных особенностей, которые требуют особого подхода в терапии
- ✓ Методы немедикаментозного лечения заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей; медицинские показания и медицинские противопоказания; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные
- ✓ Механизм действия лекарственных препаратов для таргетной, химио-, иммунотерапии; медицинские показания и медицинские противопоказания к применению; методы проведения; возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные
- ✓ Медицинские показания и медицинские противопоказания к проведению заместительной гемокомпонентной терапии пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, возможные осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, в том числе серьезные и непредвиденные
- ✓ Медицинские показания и медицинские противопоказания для аллогенной и аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Особенности лечебного питания пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших при обследовании или лечении пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Требования асептики и антисептики

- ✓ Принципы и методы оказания медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в неотложной форме в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи

#### A/03.8

- ✓ Порядки организации медицинской реабилитации и санаторно-курортного лечения
- ✓ Порядок оказания медицинской помощи населению 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
- ✓ Основы медицинской реабилитации при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в контексте возрастного развития пациентов (в особенности преклонного возраста)
- ✓ Методы медицинской реабилитации при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Медицинские показания и медицинские противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Механизм воздействия реабилитационных мероприятий на организм пациента при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Медицинские показания для направления пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий медицинской реабилитации, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации и абилитации инвалидов
- ✓ Медицинские показания для направления пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей к врачам-специалистам для назначения и проведения санаторно-курортного лечения, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации и абилитации инвалидов
- ✓ Способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, в том числе серьезных и непредвиденных, возникших в результате мероприятий медицинской реабилитации у пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ A/04.8
- ✓ Основы здорового образа жизни, методы его формирования
- ✓ Формы и методы санитарно-просветительской работы среди пациентов (их законных представителей), медицинских работников по вопросам профилактики

заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей

- ✓ Принципы и особенности профилактики возникновения или прогрессирования заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Основные принципы профилактического наблюдения с учетом возраста, состояния здоровья пациентов в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения), с учетом стандартов медицинской помощи
- ✓ Принципы и порядок организации диспансерного наблюдения при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения), с учетом стандартов медицинской помощи
- ✓ Перечень врачей-специалистов, участвующих в проведении диспансерного наблюдения пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Формы и методы санитарно-просветительской работы по формированию элементов здорового образа жизни, в том числе программ снижения потребления алкоголя и табака, предупреждения немедицинского потребления наркотических средств и психотропных веществ и борьбы с ним

#### **A/05.8**

- ✓ Порядок оказания паллиативной медицинской помощи при неизлечимых прогрессирующих заболеваниях и состояниях
- ✓ Нормативные правовые акты, регламентирующие деятельность медицинских организаций и медицинских работников, в том числе в сфере назначения, выписывания и хранения наркотических средств и психотропных веществ
- ✓ Клинические рекомендации (протоколы лечения) по вопросам оказания паллиативной медицинской помощи при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
- ✓ Клинические рекомендации по лечению болевого синдрома у пациентов, нуждающихся в оказании паллиативной медицинской помощи
- ✓ Медицинские показания к направлению пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей в медицинские организации, оказывающие паллиативную медицинскую помощь, в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов медицинской помощи
- ✓ Механизм действия опиоидных анальгетиков и психотропных веществ, способы предотвращения или устранения осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, возникающих в результате их применения
- ✓ Медицинские показания к применению методов физиотерапии и лечебной физкультуры в рамках оказания паллиативной медицинской помощи пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными

новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей с целью профилактики и лечения пролежней и появления контрактур

- ✓ Основы лечебного питания пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи
- ✓ Правила проведения и прекращения реанимационных мероприятий пациентам
- ✓ А/06.8
- ✓ Нормативные правовые акты Российской Федерации, регламентирующие порядки проведения медицинских экспертиз, выдачи листков временной нетрудоспособности
- ✓ Порядок оформления медицинской документации пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей для осуществления медико-социальной экспертизы в государственных учреждениях медико-социальной экспертизы
- ✓ Медицинские показания для направления пациентов, имеющих стойкое нарушение функций организма, обусловленное заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, на медико-социальную экспертизу, требования к оформлению медицинской документации

#### **А/07.8**

- ✓ Правила оформления медицинской документации в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь по профилю "гематология", в том числе в форме электронного документа
- ✓ Правила работы в информационных системах в сфере здравоохранения и информационно-телекоммуникационной сети "Интернет"
- ✓ Требования к обеспечению внутреннего контроля качества и безопасности медицинской деятельности
- ✓ Требования охраны труда, основы личной безопасности и конфликтологии
- ✓ Должностные обязанности медицинских работников в медицинских организациях, оказывающих медицинскую помощь по профилю "гематология"

#### **А/08.8**

- ✓ Методика сбора жалоб и анамнеза жизни и заболевания у пациентов (их законных представителей)
  - ✓ Методика физикального исследования пациентов (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация)
  - ✓ Клинические признаки внезапного прекращения кровообращения и (или) дыхания
- Правила проведения базовой сердечно-легочной реанимации

### **IV. Формы итоговой аттестации**

Итоговая аттестация проводится в форме экзамена и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача-гематолога в соответствии с требованиями квалификационных характеристик и профессиональных стандартов.

Обучающийся допускается к итоговой аттестации после изучения дисциплин в

объеме, предусмотренном учебным планом Программы и освоения всего объема практических навыков, предусмотренных Программой. Результаты стажировки отражаются в дневнике курсанта, куда им собственноручно вносятся данные о проведенных работах в подразделениях гематологической службы, в которых проводится стажировка, и освоенных практических навыках из списка обязательных для врача-гематолога. Дневник курсанта подписывается администратором гематологического ЛПУ – базы проведения практической части первичной переподготовки по специальности «Гематология». Кроме того, курсант основе собственных клинических наблюдений и литературного поиска готовит курсовую работы по гематологической тематике и 3 реферата по тематике из предложенного списка. Результаты стажировки обсуждаются с преподавателем на тематических конференциях и засчитываются на квалификационном экзамене (аттестации) по специальности. Квалификационный экзамен проводится в три этапа: тестирование, устный ответ по вопросам экзаменационного билета и решения 2 практических ситуационных задач письменно с устным ответом при собеседовании с аттестационной комиссией.

Обучающиеся, успешно прошедшие итоговую аттестацию, получают документ о квалификации – удостоверение о повышении квалификации<sup>4</sup>.

## V УЧЕБНАЯ ПРОГРАММА

### Раздел 1

#### Общие вопросы гематологии

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
1.1	Организационные основы гематологической службы. Современное состояние гематологии и трансфузиологии, ближайшие перспективы развития службы.
1.2	Эпидемиология болезней крови. Методика оценки заболеваемости и смертности населения.
1.3	Нормальное кроветворение. Современные представления о регуляции кроветворения.

### Раздел 2

#### Диагностика гемобластозов

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
2.1	Диагностика гемобластозов (принципы, диагностические алгоритмы, обзор методов).
2.2	Диагностика гемобластозов (цитология и иммуноцитохимия, (нормальная миело- и гемограмма).
2.3	Методы диагностики в гематологии. Методы цитогенетики и молекулярной генодиагностики в онкогематологии. Основы иммуноморфологии. Метод проточной иммуноцитофлюориметрии, методы молекулярной генетики и FISH-анализа.
2.4	Иммуногистохимические исследования в онкогематологии и онкологии.
2.5	Диагностика гемобластозов (методы молекулярной генетики и FISH-

<sup>4</sup> Подпункт 1 пункта 10 статьи 60 Федерального закона № 273-ФЗ, пункт 19 приказа Министерства образования и науки Российской Федерации № 499.

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
	анализа).
2.6	Основы методов иммуногистохимии.
2.7	Патоморфологические основы диагностики гемобластозов.

### Раздел 3 Острые лейкозы

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
3.1	Современные представления об этиологии и патогенезе опухолевых заболеваний крови.
3.2	Острые лейкозы. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Основные методы диагностики. Современные подходы к терапии.
3.3	Острые лейкозы. Программное лечение Т и В – лимфобластных лейкозов.
3.4	Антибактериальная, противогрибковая, противовирусная терапия в условиях иммунодепрессии и нейтропении.
3.5	Неотложные состояния в гематологии: гемолитический криз, респираторный дистресс-синдром, сепсис.

### Раздел 4 Миелопролиферативный синдром

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
4.1	Миелопролиферативные заболевания. Хронический миелолейкоз, классификация, стадии, бластный криз. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Основные методы диагностики. Современная терапевтическая тактика. Российские рекомендации по лечению ХМЛ, рекомендации ELN.
4.2	Rh-негативные миелопролиферативные заболевания. Истинная полицитемия. Первичный миелофиброз. Эссенциальная тромбоцитемия. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Основные методы диагностики. Современная терапевтическая тактика.

### Раздел 5 Лимфопролиферативный синдром

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
5.1	Неходжкинские злокачественные лимфомы. Классификация. В-клеточные НХЗЛ: клинические варианты опухолевой прогрессии. Агрессивные лимфомы. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Основные методы диагностики. Современная терапевтическая тактика.
5.2	Т-клеточные лимфомы. Классификация. Гистологические и цитологические критерии. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Основные методы диагностики. Современная терапевтическая тактика.
5.3	Индолентные лимфомы: мелкоклеточные, МАТЛ-лимфомы. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Основные методы диагностики. Современная терапевтическая тактика.
5.4	Хронический лимфолейкоз. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Основные методы диагностики. Современная терапевтическая тактика.



Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
5.5	Лимфома Ходжкина. Классификация. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Основные методы диагностики. Современная терапевтическая тактика. Таргетная терапия.

## Раздел 6

### Моноклональные парапротеинемии

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
6.1	Парапротеинемические гемобластозы. Миеломная болезнь. Болезнь тяжелых цепей. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Основные методы диагностики. Современная терапевтическая тактика. Таргетная терапия.
6.2	Макроглобулинемия Вальденстрема. Классификация. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Основные методы диагностики. Современная терапевтическая тактика. Современная терапевтическая тактика.

## Раздел 7

### Анемии и цитопении

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
7.1	Анемический синдром. Классификация. Железодефицитная анемия. Этиология, патогенез. Клинические проявления. Диагностика, дифференциальный диагноз железодефицитных анемий. Лечение: диета, образ жизни, препараты железа.
7.2	B12 -, фолиево-дефицитная анемия. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Основные методы диагностики. Современная терапевтическая тактика.
7.3	Гемолитические анемии, классификация, морфологические критерии врожденных изменений эритронов. Приобретенные гемолитические анемии. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Основные методы диагностики. Современная терапевтическая тактика.
7.4	Анемия хронических заболеваний. Диагностика, лечение. Анемии у пожилых людей. ЭПО-зависимые анемии. Гемохроматоз. Клиника. Диагностика. Лечение.
7.5	Депрессия кроветворения: апластическая анемия. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Основные методы диагностики. Современная терапевтическая тактика. Агранулоцитоз, лейкопения.
7.6	МДС (первичный и вторичный). Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Основные методы диагностики. Дифференциальный диагноз. Современная терапевтическая тактика.

## Раздел 8

### Физиология и патология гемостаза

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
8.1	Современные представления о физиологии гемостаза. Методы лабораторной диагностики в гемостазиологии: агрегатограмма, коагулограмма, тест тромбодинамики, тромбоэластография. Типы

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
	кровоточивости, дифференциальная диагностика.
8.2	Патология тромбоцитарного звена гемостаза. Тромбоцитопении. Тромбоцитопатии. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Основные методы диагностики. Современная терапевтическая тактика.
8.3	Коагулопатии. Гемофилии. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Основные методы диагностики. Современная терапевтическая тактика.
8.4	ДВС. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Основные методы диагностики. Современная терапевтическая тактика: антикоагулянтная терапия, дезагрегантная терапия.

## Раздел 9

9	Неотложные состояние в гематологии. Гиповолемический шок
10	Порядки и стандарты оказания медицинской помощи
11	Нутритивная поддержка при критических состояниях
12	Юридические основы деятельности врача

## Симуляционный курс

Симуляционный курс предусматривает проведение занятий по обучению навыкам сердечно-легочной реанимации и включает оказания первой врачебной помощи (проведение искусственного дыхания; проведение непрямого массажа сердца) при неотложных состояниях в гематологии:

- неотложная помощь при гиповолемическом шоке; легочно – сердечная недостаточность.

Освоение навыков проведения сердечно-легочной реанимации осуществляется на базе Симуляционной клиники ФГБОУ ВПО «Новосибирский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации с **использованием инновационных технологий в обучении - интерактивного тренажера:**

- Виртуальный робот-симулятор пациента PediaSim.

Трудоемкость раздела 26 учебных часов.

## Стажировка

Стажировка предназначена для специалистов, имеющих специализацию по гематологии для углубления и закрепления практических знаний, что позволяет расширить компетенцию по своей профессии или обеспечит восстановление знаний после долгого перерыва в работе по своей специальности.

В индивидуальном порядке проводится обучение диагностике заболеваний системы крови с использованием современных диагностических методик: функциональных и рентгенологических (цифровая рентген диагностика, мультиспиральная компьютерная томография), цитогенетических, молекулярных, гистологических, иммуноцито- и гистохимических, с позиций медицины, основанной на доказательствах, с возможностями доступа в глобальные медицинские информационные системы. Освоение методики проводится под контролем преподавателя. Так же стажировка включает клинические разборы, участие в научно - практических и патологоанатомических конференциях. Курс стажировки в рамках

данной программы проводится по запросу врача – стажера и определяется индивидуально за счет практических и семинарских занятий.

### **Примерные темы рефератов:**

1. Метгемоглобинопатии, клиника, диагностика, критерии диагноза, лечение.
2. Порфирии, клиника, диагностика, критерии диагноза, лечение.
3. Физиология гемостаза, лабораторная диагностика.
4. Острая печеночная недостаточность в гематологии, патогенез, клиника, диагностика, неотложная помощь.
5. Острая почечная недостаточность в гематологии, патогенез, клиника, диагностика, неотложная помощь.
6. Острые нейропсихические синдромы в гематологии, патогенез, клиника, диагностика, неотложная помощь.
7. Болезни накопления патогенез, клиника, диагностика, неотложная помощь.
8. Реактивные тромбоцитозы, определение, классификация, этиология и патогенез.
9. Цитостатическая болезнь, этиология, патогенез, клинические варианты, лечение.
10. Дизэритропоэтические анемии, патогенез, клиника, диагностика, лечение.

### **Темы семинаров**

1. Костномозговое кроветворение в норме и патологии.
2. Методология статистического анализа в практике гематолога.
3. Возможности метода иммуноморфологии в диагностике гемобластозов.
4. Современные технологии генетических и цитогенетических исследований.
5. Современные технологии лечения МДС
6. Гемограмма при депрессиях кроветворения и лейкемических реакциях.
7. Современные методы исследования патологии гемостаза.
8. Проблема оперативной хирургической и травматологической помощи гематологическим больным.
9. Современная фармакотерапия острого миелобластного лейкоза с использованием препаратов трансретиноевой кислоты (опыт ГГЦ).
10. Вопросы диагностики резидуальной опухолевой болезни. Подходы к химиотерапевтической и иммунологической коррекции.
11. Перспективы трансплантации ПСКК в лечении гемобластозов
12. Проблема достижения цитогенетической ремиссии у больных ХМЛ ингибиторы АТК (опыт ГГЦ).
13. Дифференциальная диагностика эритроцитозов.
14. Современная фармакотерапия лимфом с использованием таргетных противоопухолевых препаратов (опыт ГГЦ).
15. Дифференциальный диагноз лимфаденопатий.
16. Вопросы иммунотерапии в гематологии.
17. Лучевая терапия гемобластозов, профилактика и лечение осложнений теле-γ-терапии.

18. Организация гематологической службы крупного промышленного города (на примере ГГЦ).
19. Экстракорпоральные методы лечения гематологических больных
20. Современные технологии лечения гемобластозов.
22. Дифференциальная диагностика лейкомоидных реакций.
23. Неотложные состояния в гематологии.
24. Современные реабилитационные технологии в онкологии и онкогематологии (опыт ГГЦ и ЦКБ СО РАН).
25. Вопросы экспертизы трудоспособности и трудоустройства гематологических больных.
26. Ошибки при определении групп крови
27. Подходы к профилактике осложнений гемотрансфузионной терапии, принципы формирования программ заместительной терапии у гематологических больных.
28. Вопросы оптимизации работы ОПК и СПК.
29. Дифференциальная диагностика лимфопролиферативного синдрома в условиях амбулаторно-поликлинического приема.

**Перечень практических навыков и манипуляции  
для освоения на цикле первичной переподготовки по специальности  
«Гематология»:**

***Общеврачебные навыки:***

- Сбор анамнеза и обследование больного при заболеваниях системы крови
- Правила и техника забора крови (в том числе для бактериологического исследования) и костного мозга
- Правила и снятие электрокардиограммы

***Навыки и манипуляции по специальности:***

- Сбор анамнеза и обследование больного при заболеваниях крови и кроветворных органов
- Знание и владение алгоритмом постановки диагноза при заболеваниях крови и кроветворных органов
- Знание и владение методами лечения заболеваний крови и кроветворных органов
- Определение группы крови и резус-принадлежности
- Правила и техника пункции костного мозга (стерильная пункция, трепанобиопсия /закрытая биопсия подвздошной кости)
- Правила и техника биопсии лимфатических узлов
- Исследование пунктатов лимфоузлов, селезенки, печени, других органов (почек, легких, мягких тканей и др.), опухолевых образований
- Знание цитохимических и цитогенетических методов исследования в гематологии
- Знание биохимических методов исследования в гематологии (исследование железа сыворотки крови, пробы, определяющие механизмы гемолиза эритроцитов, методы исследования гемостаза и пр.)
- Показания к применению инструментальных методов исследования (рентгенологических, ультразвуковых, компьютерной томографии и пр.) в гематологии

- Правила и техника инфузионной терапии
- Правила и техника переливания препаратов крови, кровезаменителей
- Показания к проведению экстракорпоральных методов лечения
- Правила дозиметрии
- Знание и владение методами неотложной помощи при лучевом поражении

#### ***Навыки и манипуляции по смежным специальностям:***

- обследование больного при онкологических заболеваниях
- Оценка возможности хирургического лечения заболеваний органов системы крови
- Оценка показаний и противопоказаний к оперативным вмешательствам при заболеваниях органов системы крови
- Оценка хирургических осложнений у больных с патологией системы крови
- Определение показаний и проведение профилактики венозных тромбозов в послеоперационном периоде
- Знание техники оперативных вмешательств при заболеваниях органов системы крови
- Знание особенностей оперативных вмешательств при заболеваниях органов системы крови
- Знание подготовки больных с заболеваниями системы крови к оперативным вмешательствам
- Знание ведения послеоперационного периода у гематологических больных.

#### ***Трактовка результатов лабораторных и инструментальных методов исследования:***

- Трактовка анализов крови (общего, биохимического, иммунологического, коагулограммы)
- Трактовка анализов ферментов, гормонов сыворотки крови
- Трактовка анализов мочи
- Трактовка анализов биологических жидкостей (мокроты, плевральной, асцитической внутрисуставной жидкости и пр.)
- Трактовка морфологического анализа костного мозга
- Оценка результатов функциональных исследований сердечно-сосудистой системы и органов дыхания (ЭКГ и АД, функции внешнего дыхания)
- Определение показаний к проведению и оценка результатов рентгенологических исследований грудной клетки
- Определение показаний к проведению и оценка результатов ультразвуковых исследований сердца и сосудов
- Определение показаний к проведению и оценка результатов ультразвуковых исследований органов брюшной полости
- Определение показаний к проведению и оценка результатов ультразвуковых исследований мочеполовой системы
- Определение показаний к проведению и оценка результатов ультразвуковых исследований поверхностных структур (щитовидной железы, молочной железы, наружных половых органов)
- Определение показаний к проведению и оценка результатов остеоденситометрии

- Определение показаний к проведению и оценка результатов эндоскопических исследований органов дыхания
- Определение показаний к проведению и оценка результатов эндоскопических исследований желудочно-кишечного тракта
- Определение показаний к проведению и оценка результатов эндоскопических исследований мочеполовой системы.

### ***Навыки социальной деятельности***

- Знание методов медико-социальных исследований в гематологии.
- Знание методов демографических исследований.
- Знание методов социальной реабилитации в гематологии
- Владение методами оказания помощи на дому, в специализированных негематологических стационарах и стационарах общего профиля.

### ***Правовые и законодательные основы деятельности врача по специальности***

- Знание правовых основ, законов и законодательных актов по организации амбулаторно-поликлинической гематологической помощи.
- Знание законодательных и правовых актов по организации донорской службы
- Знание законодательных актов по льготному обеспечению лекарственными препаратами
- Знание законодательных и правовых актов по социально-медицинской экспертизе, знание основных документов, удостоверяющих временную нетрудоспособность и общие правила их выдачи и заполнения.
- Вопросы трудоспособности и трудоустройства гематологических больных
- Организация экспертизы временной нетрудоспособности в подразделениях гематологической службы.

### ***Алгоритмы постановки диагноза***

- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при анемическом синдроме
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при гемобластозах
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при заболеваниях метгемоглобинемиях
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при порфириях
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при геморрагических диатезах
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при тромбоцитопатиях
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при ДВС-синдроме
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при тромбофилиях
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при депрессиях кроветворения
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при лейкоидных реакциях
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при реактивных эритроцитозах, тромбоцитозах
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при симптоматических парапротеинемиях
- знание и владение алгоритмом постановки диагноза при симптоматических цитопениях

владение современными методами фармакотерапии

- владение современными методами фармакотерапии при анемическом синдроме
- владение современными методами фармакотерапии при гемобластозах
- владение современными методами фармакотерапии при метгемоглобинемиях
- владение современными методами фармакотерапии при порфириях
- владение современными методами фармакотерапии при геморрагических

диатезах

- владение современными методами фармакотерапии при тромбоцитопатиях
- владение современными методами фармакотерапии при ДВС-синдроме
- владение современными методами фармакотерапии при тромбофилиях
- владение современными методами фармакотерапии при депрессиях

кроветворения

- владение современными методами фармакотерапии при лейкомоидных реакциях
- владение современными методами фармакотерапии при реактивных

эритроцитозах, тромбоцитозах

- владение современными методами фармакотерапии при симптоматических парапротеинемиях

- владение современными методами фармакотерапии при симптоматических цитопениях

- владение современными методами иммунокорригирующей терапии

- владение современными методами фармакотерапии антибактериальными препаратами

- владение современными методами фармакотерапии противоопухолевыми препаратами (цитостатиками)

- оценка взаимодействия лекарственных средств

- оценка наличия передозировки лекарственных средств и методы ее коррекции

- определение лекарственной зависимости

профилактики и реабилитации

- владение современными методами профилактики и реабилитации при заболеваниях крови

## **Перечень основных нормативных правовых и иных актов, регламентирующих работу врача-гематолога.**

1. Федеральный закон от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации".

2. Федеральный закон от 29 ноября 2010 г. N 326-ФЗ "Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации".

3. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 28 февраля 2011 г. N 158н "Об утверждении Правил обязательного медицинского страхования".

4. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15 ноября 2012 г. N 915н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю "Онкология".

5. Порядок оказания медицинской помощи по профилю «Гематология»

6. Приказ Минздрава РФ N 344, РАМН N 76 от 27.08.2001 «Об утверждении Концепции развития телемедицинских технологий в Российской Федерации и плана ее реализации».

7. Постановление Правительства РФ от 05.05.2018 N 555 "О единой государственной информационной системе в сфере здравоохранения" (вместе с "Положением о единой государственной информационной системе в сфере здравоохранения").

8. Приказ Минздрава России от 30.11.2017 N 965н "Об утверждении порядка организации и оказания медицинской помощи с применением телемедицинских технологий" (Зарегистрировано в Минюсте России 09.01.2018 N 49577).

---

9. Приказ Минздрава России от 15.11.2012 N 930н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю "гематология" (Зарегистрировано в Минюсте России 05.04.2013 N 28018)

10. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 24 марта 2016 г. N 179н "О Правилах проведения патолого-анатомических исследований".

11. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 10 мая 2017 г. N 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи".

12. Приказ Федерального фонда обязательного медицинского страхования от 7 апреля 2011 г. N 79 "Об утверждении Общих принципов построения и функционирования информационных систем и порядка информационного взаимодействия в сфере обязательного медицинского страхования".

13. Приказ Федерального фонда обязательного медицинского страхования от 1 декабря 2010 г. N 230 "Об утверждении порядка организации и проведения контроля объемов, сроков, качества и условий предоставления медицинской помощи по обязательному медицинскому страхованию".

14. Письмо Федерального фонда обязательного медицинского страхования от 15 сентября 2016 г. N 8546/30-5/и "О направлении для использования в работе Методических рекомендаций".

15. Клинические рекомендации (протоколы лечения), утвержденные Ассоциацией гематологов России.

16. Совместное письмо Министерства здравоохранения Российской Федерации и Федерального фонда обязательного медицинского страхования "О направлении листа учета оказанной медицинской помощи пациентам с онкологическими заболеваниями".

17. Совместное письмо Министерства здравоохранения Российской Федерации и Федерального фонда обязательного медицинского страхования "О типовых стандартизированных схем лечения пациентов при злокачественных



новообразованиях".

18. Критерии оценки качества медицинской помощи - Критерии оценки качества медицинской помощи, утвержденные приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 10 мая 2017 г. N 203н.

19. Порядок контроля - Порядок организации и проведения контроля объемов, сроков, качества и условий предоставления медицинской помощи по обязательному медицинскому страхованию, утвержденный приказом Федерального фонда обязательного медицинского страхования от 1 декабря 2010 г. N 230.

20. Клинические рекомендации - клинические рекомендации, утвержденные Ассоциацией гематологов России и размещенные на официальном сайте Министерства здравоохранения Российской Федерации в "Электронном рубрикаторе клинических рекомендаций"

21. Письмо Минздрава России от 09.04.2018 N 18-2-0579

---

22. Приказ Минздрава России от 30.11.2017 N 965н

23. Федеральный закон от 29 июля 2017 г. N 242Файл

**Примеры заданий, выявляющих практическую подготовку врача-гематолога по разделу «Гематология: Физиология кроветворения. Современные методы диагностики в гематологии. Острые лейкозы в гематологии: современная диагностика, протоколы лечения, прогноз».**

Ситуационные клинические задачи

**Задача 1**

Интерпретируйте миелограмму, предположите диагноз:

Городской гематологический центр

**МИЕЛОГРАММА 1**

Больной N                      Возраст 46 лет

материал: стернальный пунктат  
мегакариоциты 1 на 400 клеток

индексы: лейко\эритро                      9:1  
созревания  
нейтрофилов                                      0,5                      (0,6-0,7)  
эритрокариоцитов                                0,3                      (0,7-0,8)

Бластные клетки 6,3 %

<b>Гранулоциты:</b>	<b>59,6 %</b>		
	нейтрофилы	эозинофил	базофилы
промиелоциты	1,3 %	0 %	
миелоциты	13,0 %	0,3 %	0 %
метамиелоциты	6,0 %	0 %	
палочкоядерные	5,3 %	0 %	
сегментоядерные	34,0 %	2,0 %	0 %

**Мегалобластоиды:**

**Эритропоэз:** 11,0 %    эритробласты 1,0 %    пронормоциты 0 %  
нормоциты:

базофильные	полихроматофильные	оксифильные
5,7 %	3,0 %	0,7 %

**Гистиоцитарно-макрофагальные клетки:**

моноциты	макрофаги	клетки стромы
1,0 %	0 %	0 %

**Лимфоцитограмма:**

лимфоциты 18,3 %                      плазматические клетки 1,3 %

**Заключение:** Стернальный пунктат клеточный, представлен всеми ростками кроветворения. Повышен бластоз – 6,3%. Бласты расположены по препарату неравномерно, в некоторых полях зрения 2-3 клетки. Эритрон сужен, сильно омоложен, выражен дизэритропоэз. Гранулоцитарный ряд без нарушения созревания, с чертами дисплазии. Мегакариоциты по препарату в небольшом количестве, зрелые, не функционируют.

**Ответ:** Миелодиспластический синдром, вероятно, РАИБ-1.

**Задача 2**

Интерпретируйте миелограмму, предположите диагноз:

Городской гематологический центр

МИЕЛОГРАММА 2

Больной N                      Возраст 52 года

материал: стернальный пунктат  
мегакариоциты 1 на 400 клеток

индексы: лейко\эритро	1,3:1	
созревания		
нейтрофилов	1,2	(0,6-0,7)
эритрокариоцитов	1,1	(0,7-0,8)

Бластные клетки 2,75 %

*Гранулоциты:* 43,0 %

	нейтрофилы	эозинофил	базофилы	
промиелоциты	2,25	-	-	%
миелоциты	6,25			%
метамиелоциты	14,75			%
палочкоядерные	10,75			%
сегментоядерные	9,0			%

Мегалобластоиды:

Эритропоэз: 43,25 % эритробласты 3% проэритроциты 6,75%

нормоциты:

базофильные	полихроматофильные	оксифильные
10,75 %	13,5 %	9,25 %

*Гистиоцитарно-макрофагальные клетки:*

моноциты	макрофаги	клетки стромы
0,25 %	0 %	0 %

*Лимфоцитозграмма:*

лимфоциты 10,75 %

Заключение: Стернальный пунктат клеточный. Мегалобластный тип кроветворения. Эритрон раздражен, отмечена диссоциация созревания ядра и цитоплазмы эритрокариоцитов. Макроцитоз эритроцитов, мегалоциты с тельцами Жолли. Нейтрофильный росток сужен, нарушено созревание элементов гранулоцитарного ростка, полисегментоядерность нейтрофилов. Мегакариоцитоз, много молодых форм.

**Ответ:** Мегалобластный тип кроветворения, В12-дефицитная анемия.

### Задача 3

Интерпретируйте миелограмму, предположите диагноз:

#### Городской гематологический центр

#### МИЕЛОГРАММА 3

Больной N                      Возраст 46 лет

материал: стерильный пунктат  
мегакарициты 0 на 400 клеток

индексы: лейко\эритро	32:1	
созревания		
нейтрофилов	0,1	(0,6-0,7)
эритрокарицитов	0,9	(0,7-0,8)

Бластные клетки 0 %

<b>Гранулоциты:</b>	<b>31,5 %</b>		
	нейтрофилы	эозинофил	базофилы
промиелоциты	0 %		
миелоциты	0,25 %	0 %	0 %
метамиелоциты	1,5 %	0 %	
палочкоядерные	2,5 %	0 %	
сегментоядерные	27,25 %	1,0 %	0,75 %

**Мегалобластоиды:**

Эритропоэз: 2,75 % эритробласты 0 % пронормоциты 0 %

нормоциты:

базофильные	полихроматофильные	оксифильные
0,75 %	0,75 %	1,25 %

**Гистиоцитарно-макрофагальные клетки:**

моноциты	макрофаги	клетки стромы
7,5 %	0 %	0 %

**Лимфоцитозграмма:**

лимфоциты 30,75 % плазматические клетки 25,75 %

**Заключение:** Мазки стерильного пунктата малоклеточные. Эритроциты и нейтрофильный росток сужены. Мегакарицитов не встречено. Отмечено наличие 25,75 % атипичных плазматических клеток. Выражен феномен «пламенения».

**Ответ:** Миелограмма характерна для миеломной болезни.

#### Задача 4

Интерпретируйте миелограмму, предположите диагноз:

Городской гематологический центр

#### МИЕЛОГРАММА 4

Больной N                      Возраст 22 года

материал: стерильный пунктат  
мегакариоциты 0 на 400 клеток

индексы: лейко\эритро	49:1	
созревания		
нейтрофилов	1,1	(0,6-0,7)
эритрокариоцитов	0,9	(0,7-0,8)

Бластные клетки 96 %

Гранулоциты: 1 %

	нейтрофилы	эозинофил	базофилы
промиелоциты			
миелоциты	1 %		
метамиелоциты			
палочкоядерные			
сегментоядерные			

Эритрокариоциты: 2 %

эритробласты 0 %    пронормоциты 0 %

нормоциты:

базофильные	полихроматофильные	оксифильные
1 %	1 %	0 %

Гистиоцитарно-макрофагальные клетки:

моноциты	макрофаги	клетки стромы
0 %	0 %	0 %

Лимфоцитограмма:

лимфоциты 1 %  
плазматические клетки 0 %

Атипичные негемопоэтические элементы

Заключение:

Стерильный пунктат гиперклеточный, на 96% представлен бластными клетками среднего и крупного размера. Часть клеток имеют выросты цитоплазмы. Основные ростки кроветворения редуцированы. Мегакариоциты не встречены.

**Ответ:** Миелограмма характерна для острого лейкоза.

### Задача 5

Интерпретируйте миелограмму, предположите диагноз:

Городской гематологический центр

#### МИЕЛОГРАММА 5

Больной N                      Возраст 55 лет

материал: стерильный пунктат

мегакарициты 0 на 400 клеток      индексы: лейко\эритро                      19:1

созревания

нейтрофилов                      0,1                      (0,6-0,7)

эритрокарицитов                      0,9                      (0,7-0,8)

Бластные клетки 0,25 %

Гранулоциты: 67,0 %

	нейтрофилы	эозинофил	базофилы
промиелоциты	0,5 %		
миелоциты	1,25 %		
метамиелоциты	0,75 %		
палочкоядерные	18,0 %		
сегментоядерные	42,25 %	1,5 %	3,5 %

Эритрокарициты: 7,0 %

эритробласты 0 %      пронормоциты 0 %

нормоциты:

базофильные	полихроматофильные	оксифильные
1,25 %	1,75 %	4,0 %

Гистиоцитатрно-макрофагальные клетки:

моноциты	макрофаги	клетки стромы
1,0 %	0 %	0 %

Лимфоцитозграмма:

лимфоциты 76,0 %

плазматические клетки 0 %

Атипичные негемопозитические элементы

Заключение:

Мазки стерильного пунктата достаточно клеточные. Эритрон сужен. Встречен 1 мегакариоцит функциональнодеятельный. Повышено число лимфоидных клеток.

Ответ: Предположительно, В-мелкоклеточная лимфома/ХЛЛ.

## Задача 6

Интерпретируйте миелограмму, предположите диагноз:

Городской гематологический центр			
МИЕЛОГРАММА 6			
Больной N	Возраст 52 года		
материал: стернальный пунктат		индексы: лейко\эритро	
мегакариоциты 1 на 400 клеток		49:1	
		созревания	
		нейтрофилов 1,9 (0,6-0,7)	
		эритрокариоцитов 0,9 (0,7-0,8)	
Бластные клетки 4,75 %			
<b>Гранулоциты:</b> 83,25 %			
	нейтрофилы	эозинофил	базофилы
промиелоциты	3,75 %		
миелоциты	18,5 %	0 %	0 %
метамиелоциты	31,5 %	0 %	
палочкоядерные	19,5 %	0 %	
сегментоядерные	10,0 %	2,0 %	3,25 %
<b>Мегалобластоиды:</b>			
Эритропоэз: 2,0 % эритробласты 0 % пронормоциты 0 %			
нормоциты:			
базофильные	полихроматофильные	оксифильные	
0 %	0,75 %	1,25 %	
<b>Гистиоцитарно-макрофагальные клетки:</b>			
моноциты	макрофаги	клетки стромы	
2,0 %	0 %	0 %	
<b>Лимфоцитограмма:</b>			
лимфоциты 2,75 %		плазматические клетки 0 %	
<b>Заключение:</b> Стернальный пунктат клеточный. Гранулоцитарный росток гиперплазирован. Нарушено созревание нейтрофилов. Встречено 2 мегакариоцита – микрогенерации, функционально недействительные.			

Ответ: Миелопролиферативное заболевание, вероятно – хронический миелолейкоз.

## Задача 7

Больная Н., 22 лет., жалуется на боли в горле при глотании, кровоточивость десен, подъем температуры тела до 38°C в течение 2-х недель, слабость, потливость, головокружение, одышку при незначительной физической нагрузке, головную боль, сонливость, отсутствие аппетита. Лечение антибиотиками в течение 10 дней без эффекта.

**Объективно:** кожные покровы и видимые слизистые бледные, чистые, пальпируются умеренно увеличенные лимфоузлы всех групп в d=1,5-2 см безболезненные при пальпации, эластической консистенции, не спаяны между собой и с окружающими тканями. Зев гиперемирован, отмечаются язвенно-некротические изменения миндалин, десны разрыхлены. Дыхание через нос свободное. В легких дыхание везикулярное, проводится по всем полям, хрипов нет. ЧДД 22 в мин. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, систолический шум на верхушке. ЧСС 88 в мин. АД 90/60 мм. рт. ст. Температура - 37,3°C. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень выступает из-под правого реберного края на 1 см. Селезенка выступает на 2 см из-под края левой реберной дуги. Физиологические отправления в норме.

### **Общий анализ крови:**

Эритроциты -  $2,8 \times 10^{12}/л$

Гемоглобин - 76г/л

Цветовой показатель - 0,91

Тромбоциты -  $88 \times 10^9/л$

Лейкоциты -  $128,4 \times 10^9/л$

Базофилы - 0%

Эозинофилы - 0%

Палочкоядерные - 0%

Сегментоядерные - 1%

Лимфоциты - 1%

Моноциты - 0%

Бластные элементы 98%.

СОЭ 67 мм/ч.

**В миелограмме** - бластные элементы 69%, гранулоцитарный ряд сужен, эритроциты значительно вытеснены, мегакариоцитарный росток сужен. **Цитохимическое исследование костного мозга:** гликоген положительный 69% крупногранулярная форма, миелопероксидаза-отрицательна.

**В ликворе** – цвет прозрачный, цитоз – 3, 167, белок 3,0 г/л, 3-поли, 6-моноклеаров, реакция Панди +.

### **Задание:**

1. О каком заболевании можно думать в данном случае?
2. Какие существуют варианты данного заболевания?



3. Каковы основные клинические проявления заболевания? Выделите основные клинические синдромы у данной больной.

**Ответ:**

1. Диагноз: Острый лимфобластный лейкоз, I атака. Вторичная анемия ср. ст. тяжести. Тромбоцитопения легкой степени тяжести. Лейкоцитоз. Нейролейкемия.
2. Варианты: Ph-позитивный и Ph-негативный, Т-лимфобластный (про-Т-ОЛЛ, пре-Т-ОЛЛ, кортикальный Т-ОЛЛ, зрелый Т-ОЛЛ; В-лимфобластный (про-В-ОЛЛ, пре-В-ОЛЛ, зрелый В-ОЛЛ, common-В-ОЛЛ).
3. Синдромы: Анемический, геморрагический, опухолевой интоксикации, язвенно-некротический.

**Задача 8**

На прием к неврологу обратилась больная Ш., 69 лет с жалобами на выраженную боль в грудной клетке по ходу VII межреберья слева, слабость, головокружение, одышку при небольшой физической нагрузке, кровоточивость десен, появление синяков на теле без видимой причины, повышение температуры тела в вечернее время до 37,4<sup>0</sup> С. Из анамнеза: считает себя больной в течение месяца, когда появилась выраженная слабость. Через две недели отметила кровоточивость десен и появление синяков на теле. Три дня назад появилась интенсивная опоясывающая боль в грудной клетке, принимала индометацин без эффекта.

Объективно: общее состояние тяжелое. Кожные покровы бледные, на голених – мелкоточечная геморрагическая сыпь, на теле – множественные синяки. Пробы «щипка» и «жгута» положительные. По ходу седьмого межреберного нерва слева кожа гиперемирована, везикулярная сыпь с серозным содержимым, отмечается выраженная болезненность при дыхании и пальпации. Температура тела 37,80 С. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Дыхание везикулярное, хрипы в легких не выслушиваются, ЧДД-18 в 1 минуту. Тоны сердца ритмичные, учащены, ЧСС – 94 в 1 минуту, АД – 130/80 мм рт.ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги, размеры по Курлову 10\*9\*7 см. Селезенка – пальпируется край в левом подреберье. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон, мочеиспускание безболезненное.

В гемограмме: Эр – 2,69\*10<sup>12</sup>/л; Нб – 87 г/л; ЦП – 0,97; Тр – 16\*10<sup>9</sup>/л; Лц - 9\*10<sup>9</sup>/л; б – 0%; э – 1%; бласты – 83%; п/м – 0%; м – 0; ю – 0; п/я – 0; с/я – 15%; лф – 2%; мон – 0%; СОЭ – 63 мм/час.

В миелограмме: 93% - бластные элементы, цитохимическая реакция на миелопероксидазу положительная.

**Вопросы.**

1. Какие основные клинические синдромы можно выделить у пациентки? Чем, вероятнее всего, вызвана болезненность в грудной клетке?
2. Какие изменения в гемограмме имеются у больной? Как называется изменение лейкоцитарной формулы, имеющееся у пациентки?
3. Какой клинический диагноз можно предположить? Какой вариант данного заболевания у пациентки?

**Ответ:**

1. Болевой синдром, анемический синдром, геморрагический синдром (петехиально – синяковый тип кровоточивости), агранулоцитарный синдром. Болезненность в грудной клетке связана с инфекционным осложнением: Herpes zoster.
2. Анемия средней степени тяжести, нормохромная, тромбоцитопения, бластемия. Изменение в лейкоцитарной формуле – «лейкемическое зияние», ускорение СОЭ.
3. Острый лейкоз (бластоз в миелограмме), вариант – миелобластный.

### Задача 9

На прием к участковому терапевту обратился больной П., 19 лет с жалобами на кровоточивость десен, носовые кровотечения, появление синяков на теле без видимой причины, повышение температуры тела в вечернее время до  $37,4^{\circ}\text{C}$ , слабость.

Из анамнеза: считает себя больным в течение 3 недель, когда впервые отметил носовое кровотечение и появление синяков на теле.

Объективно: общее состояние средней степени тяжести. Кожные покровы бледные, на голених – мелкоточечная геморрагическая сыпь, на теле – множественные синяки. Пробы «щипка» и «жгута» положительные. Температура тела  $37,1^{\circ}\text{C}$ . Увеличены шейно-надключичные, подмышечные, паховые лимфатические узлы до 1-2 см в диаметре, плотноэластические, безболезненные. Дыхание везикулярное, хрипы в легких не выслушиваются, ЧДД-18 в 1 минуту. Тоны сердца ритмичные, учащены, ЧСС – 84 в 1 минуту, АД – 110/70 мм рт.ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень по краю реберной дуги, размеры по Курлову 10\*9\*7 см. Нижний полюс селезенки пальпируется на 4 см ниже левой реберной дуги, пальпация безболезненная. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон, мочеиспускание безболезненное.

В гемограмме: Эр –  $3,52 \cdot 10^{12}/\text{л}$ ; Нб – 108 г/л; ЦП – 0,92; Тр –  $12 \cdot 10^9/\text{л}$ ; Лц –  $14 \cdot 10^9/\text{л}$ ; б – 0%; э – 1%; бласты – 63%; п/м – 0%; м – 0; ю – 0; п/я – 0; с/я – 16%; лф – 17%; мон – 4%; СОЭ – 42 мм/час.

В миелограмме – 78% бластных элементов, цитохимическая реакция на гликоген – окраска в виде гранул.

### Вопросы.

1. Какие основные клинические синдромы можно выделить у пациента?
2. Какие изменения в гемограмме имеются у больного? Как называется изменение лейкоцитарной формулы, имеющееся у пациента?
3. Какой клинический диагноз можно предположить? Какой вариант данного заболевания можно диагностировать у больного?

### Ответ:

1. Геморрагический синдром (петехиально – синячковый тип кровоточивости), синдром опухолевой интоксикации, синдром лимфоаденопатии, спленомегалия, анемический синдром.
2. Анемия легкой степени тяжести, нормохромная, тромбоцитопения, лейкоцитоз, бластемия. Изменение лейкоцитарной формулы – «лейкемическое зияние», ускорение СОЭ.
3. Острый лейкоз (в миелограмме 78% бластов), вариант – лимфобластный (гликоген в виде гранул).

## Задача 10

Больной М., 18 лет направлен терапевтом на консультацию к гематологу с предположительным диагнозом: острый лейкоз.

**Жалобы** на выраженную слабость, головную боль, повышение температуры тела до 39,5°C, озноб, боль в мышцах и суставах, боли в горле при глотании, появление пятнисто-папулезной сыпи на коже. Указанные симптомы появились около недели назад.

**Объективно:** состояние средней степени тяжести. Кожные покровы горячие на ощупь, на коже голеней, рук, живота, грудной клетки имеется пятнисто-папулезная сыпь, температура тела 39,1°C. Зев гиперемирован, миндалины гиперплазированы, имеется белый налет. При пальпации отмечается увеличение заднешейных и подчелюстных лимфатических узлов до 2 см в диаметре, умеренная болезненность. Дыхание везикулярное, хрипы в легких не выслушиваются. ЧДД 17 в 1 минуту. Тоны сердца учащены, ритмичные, ЧСС 98 в 1 минуту, ритм синусовый. Живот при пальпации мягкий, умеренно болезненный при пальпации в левом подреберье. Печень выступает из-под края реберной дуги на 3 см, размеры печени по Курлову 12\*9\*7см. Селезенка выступает из-под края реберной дуги на 4 см. Физиологические отправления в норме. Симптом Пастернацкого отрицателен с обеих сторон. Мочеиспускание безболезненное.

В гемограмме:

TEST				RESULT				REFERENS	
WBC-Leukocytes				14,2	x 10^9/L			4.0 – 11.0	
RBC-Erythrocytes				3,9	x 10^12/L			3.8 – 6.50	
Hgb-Hemoglobin				143	g/L			115 – 180	
Hct-Hematocrit				0,32	L/L			0.37-0.50	
MCV-Mean Corpuscolar Volume				101	fL			76-96	
MCH-Mean Corpuscolar Hemoglobin				31,0	pg			27.0-32.0	
MCHC- Mean Corpuscolar Hemoglobin Conc.				355	g/L			300 – 350	
RDW-Red Distribution Width C.V.				15,2	%			11.5 – 14.5	
PLT-Platelet					x 10^9/L			150 – 400	
MPV-Mean Platelet Volume				9,5	fL			8.0 – 12.0	
Pct-Plateletcrit				212	mL/L			1.00 – 5.00	
PDW- Platelet Distribution Width C.V.				14,6	%			8.0-18.0	
LEUCOCYTE FORMULA									
TEST		RES%		REF		RES C/uL		REF	
Lym-Lymphocyte		54		20 – 45		1,7		1.5 – 4.0	
Neu-Neutrophil		36		40 – 75		1,1		2.0 – 7.5	
Бф	Эф	Бласт	ПроМ	М	Ю	П/Я	С/Я	ЛФ	М ОН
0	2	-	-	-	-	2	31	49	8

Ретикулоциты – 15 ‰

СОЭ – 29 мм/ч

Атипичные мононуклеары 8%

В биохимическом анализе крови: общий белок – 74 г/л, альбумин – 56%, общий билирубин – 14,3 мкмоль/л, непрямой – 3,2 мкмоль/л, АЛТ – 17 Ед/л, АСТ – 21,7 Ед/л, СРБ – 12 г/л, фибриноген – 5,6 г/л, ЩФ – 350 ед.

УЗИ органов брюшной полости. Печень: правая доля 16 см, левая доля – 7 см, контуры ровные, четкие. Селезенка: размеры 17\*8\*6 см, СИ 34.

Укажите Ваш предположительный диагноз, дифференциальный диагноз, подходы к терапии.

**Ответ:**

*Диагноз:* Инфекционный мононуклеоз.

Дифференциальный диагноз с ангиной, дифтерией, краснухой, псевдотуберкулезом, туляремией, вирусным гепатитом, острым лейкозом, лимфомами. Необходимо вирусологическое исследование для выявления вируса Эпштейна-Барра.

*Лечение*

– симптоматическое (парацетамол, ацикловир, циклоферон).

### Задача 11

Больной С., 53 лет поступил в терапевтическое отделение стационара.

Предъявляет жалобы на головные боли, снижение памяти, утомляемость и боли в суставах, чувство жара, кожный зуд, который усиливается после принятия ванны, периодические приступы жгучих болей в пальцах рук и ног.

**Из анамнеза** известно, что в течение последних 10 лет отмечаются «хорошие» показатели гемоглобина, а экстракция зуба 2 года назад сопровождалась длительным кровотечением из лунки. В течение последних 5-7 лет склонность к повышению АД до 150\90 мм.рт.ст., периодически гипертонические кризы до 190\100 мм.рт.ст.. По поводу кожного зуда год назад обращался к дерматологу, был выставлен диагноз аллергодерматоз, однако эффекта от антигистаминных препаратов получено не было.

**Объективно:** Кожа лица, передней грудной стенки и кистей гиперемированы, склеры инъектированы. Периферические лимфоузлы не пальпируются. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧДД 18 в минуту. АД 180\100 мм.рт.ст. Левая граница сердца на 2 см смещена влево от среднеключичной линии. Тоны сердца глухие, ритм правильный, акцент второго тона над аортой, ЧСС 86 с минуту. При пальпации живота печень на 1 см ниже реберной дуги, плотноватая. Селезенка определяется на 2 см ниже реберной дуги, плотная, безболезненная. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон.

### Общий анализ крови:

Эритроциты -  $6,7 \times 10^{12}/л$

Гемоглобин – 187 г\л

Гематокрит – 52%

Цветовой показатель - 0,94

Ретикулоциты - 5‰

Лейкоциты -  $8,9 \times 10^9/л$

Базофилы – 1%

Эозинофилы – 2%

Палочкоядерные – 5%

Сегментоядерные – 68%

Лимфоциты – 23%

Моноциты – 1%

Тромбоциты –  $598 \times 10^9/л$

СОЭ - 0,5 мм\ч

**В трепанобиоптате:** пазухи костного мозга тотально заполнены кроветворной тканью, состоящей из пролиферирующих клеток миелоидного ростка, в большей степени эритрокариоцитов. Отмечается лизис костно-мозговых балок. Фиброз костного мозга отсутствует.

**При УЗИ органов брюшной** полости выявлена умеренная спленомегалия (селезеночный индекс 60 см<sup>2</sup>).

**Основные вопросы.**

1. О каком заболевании можно подумать в данном случае?
2. Назначьте план дообследования пациента?
3. Определите стадию заболевания.
4. С какими состояниями необходимо дифференцировать данное заболевание?
5. Принципы терапии пациента.
6. Каков прогноз при данном заболевании.

**Ответ:** Истинная полицитемия, 2А стадия. Дообследование: мутация Янус-киназы, уровень сывороточного эритропоэтина. Дифференциальная диагностика с вторичными эритроцитозами, другими миелопролиферативными заболеваниями (ХМЛ, ПМФ, ЭТ). Терапия: гемоэкспузии с реинфузиями, профилактика тромбообразования (деагреганты), цитостатическая терапия (гидроксимочевина), интерферонотерапия. Прогноз относительно благоприятный при условии поддержания уровня гематокрита менее 45% и менее и профилактики тромбообразования.

### **Задача 12**

Больной Н. 19 лет поступил в клинику с жалобами на увеличение лимфатических узлов, похудание на 7 кг, повышение температуры тела до 38,3<sup>0</sup>С в вечернее время.

**Из анамнеза:** Считает себя больным около двух месяцев, когда появились вышеописанные жалобы. Неделю назад отметил увеличение шейных лимфоузлов слева.

**При осмотре:** увеличение шейных и надключичных лимфоузлов от 2 до 4 см, не спаянных с кожей, плотно-эластической консистенции, пальпируется край селезенки.

**Общий анализ крови:**

Эритроциты – 4,5 x10<sup>12</sup> /л

Гемоглобин - 135 г/л

Цветовой показатель - 0,9

Тромбоциты-250x10<sup>9</sup> /л

Лейкоциты- 10,5x10<sup>9</sup> /л

Эозинофилы-5%

Базофилы-0%

Палочкоядерные-5%

Сегментоядерные-71%

Лимфоциты-10%

Моноциты-9%

СОЭ-45 мм\ч

**В биохимическом анализе крови:** фибриноген 7,7 г\л, СРБ+++, ЛДГ – 700 ммоль/л. При УЗИ внутренних органов размеры печени не увеличены, в воротах печени обнаружены лимфоузлы размерами до 2см, площадь селезенки 84 см<sup>2</sup>.

Амбулаторно проведена пункционная биопсия лимфоузла: на фоне эозинофильной, лимфоцитарной и нейтрофильно-клеточной инфильтрации найдены крупные одно- и многоядерные элементы с гигантскими нуклеолами – клетки Ходжкина.

### Основные вопросы.

1. Ваш предположительный диагноз.
2. Выделите ведущие клинические синдромы.
3. С какими заболеваниями следует провести дифференциальный диагноз?

**Ответ:** Лимфома Ходжкина III Бб, смешанно-клеточный вариант, впервые выявленный. Индукция ремиссии. Синдромы: лимфоаденопатии, опухолевой интоксикации. Дифференциальный диагноз с лимфопролиферативным синдромом иной этиологии, вторичными лимфоаденопатиями, НХЗЛ, солидными опухолями.

### Задача 13

Больная П. 62 лет поступила в гематологическое отделение из травматологической клиники, где находилась по поводу патологического перелома ключицы. Предъявляла жалобы на боли в ребрах, позвоночнике, слабость, похудание на 10 кг.

**Из анамнеза:** считает себя больной в течение года, когда стала отмечать немотивированную слабость, боли в костях, провоцируемые даже небольшой физической нагрузкой, снижение веса.

**При осмотре** больная пониженного питания, занимает вынужденное положение. Лимфатические узлы не пальпируются. Тоны сердца ритмичные, приглушены ЧСС=96 в 1 мин, АД=155/100 мм рт.ст. В легких дыхание везикулярное, ЧДД=18 в 1 мин. Живот мягкий, печень не увеличена, селезенка не пальпируется. Отмечается пастозность голеней.

### Общий анализ крови:

Эритроциты –  $2,2 \times 10^{12}$ /л

Гемоглобин - 82 г\л

Тромбоциты-  $120 \times 10^9$  /л

Лейкоциты-  $3,5 \times 10^9$  /л

Эозинофилы - 0%

Базофилы - 0%

Палочкоядерные - 1%

Сегментоядерные - 50%

Моноциты - 12%

Лимфоциты - 33%

Плазматические клетки - 5%

СОЭ-85 мм\ч

**В б/х крови:** общий белок - 130г\л,  $\gamma$ -глобулины белковых фракций составляют 50%, уровень  $\text{Ca}^{++}$  в крови в 2,5 раза выше нормы, в моче выявлен моноклональный белок Бенс-Джонса (суточная экскреция - 8-10 г).

**При рентгенологическом исследовании** черепа и ребер выявлены несколько остеолитических очагов, в миелограмме 75% Ig-G-секретирующих клеток, пролиферативный индекс клеточного субстрата более 3%,  $\beta_2$  –микроглобулин > 10мг\л.

### Основные вопросы.

1. Ваш предположительный диагноз.
2. Выделите ведущие клинические и параклинические синдромы.
3. С какими заболеваниями следует провести дифференциальный диагноз?
4. Наметьте план дообследования для подтверждения Вашего предположения о диагнозе.
5. Обоснуйте стадию заболевания.

**Ответ:** Множественная миелома III Б, IgG секретирующая, диффузно-очаговая форма. Миеломная нефропатия III. Синдромы: остео-медуллярный синдром (остеодеструктивный, недостаточности нормального костного-мозгового кроветворения, гиперпластический, гиперкальциемия), опухолевой интоксикации, синдром белковой патологии, нефропатия. Дифференциальный диагноз: доброкачественные парапротеинемии, туберкулез костей, остеомиелит, метастатическое поражение костной ткани при других опухолях и пр. Стадия III, так как гемоглобин менее 85 г/л, поражено более 3 костей.

### Задача 14

На прием к гематологу направлен больной Р., 46 лет с жалобами на незначительную слабость, дискомфорт в левой половине живота, периодические боли в костях, боль в коленных суставах и суставах стоп.

**Из анамнеза известно:** считает себя больным около 4 месяцев, когда впервые отметил тяжесть в левой половине живота и незначительную слабость. За медицинской помощью не обращался. 2 недели назад при прохождении планового медицинского осмотра выявлены изменения в гемограмме, направлен на консультацию к гематологу.

**Объективно:** общее состояние относительно удовлетворительное. Кожные покровы и видимые слизистые чистые, обычной окраски. Суставы стоп отечны, кожа в области суставов гиперемирована. Периферические лимфоузлы не пальпируются. Дыхание везикулярное, хрипы в легких не выслушиваются. Тоны сердца ритмичные, ЧСС – 82 в 1 минуту, АД 130/85 мм рт. ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Размеры печени по Курлову 11\*10\*8 см, край на 2 см выступает из-под реберной дуги. Селезенка плотная, безболезненная, нижний полюс пальпируется на уровне пупочного кольца. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Физиологические отправления без особенностей.

**Общий анализ крови:**

Эритроциты –  $4,24 \times 10^{12}/\text{л}$

Гемоглобин – 137 г/л

Цветовой показатель – 0,97

Тромбоциты –  $716 \times 10^9/\text{л}$

Лейкоциты –  $129 \times 10^9/\text{л}$

Базофилы – 6%

Эозинофилы – 8%

Бласты – 3%

Промиелоциты – 4%

Миелоциты – 11%

Юные – 12%

Палочкоядерные – 15%

Сегментоядерные – 29%

Лимфоциты – 11%

Моноциты – 1%

СОЭ – 28 мм/час.

**В миелограмме:** стерильный пунктат гиперклеточный, бласты – 1,5%, индекс лейко/эритро = 10:1, нейтрофильный ряд гиперплазирован, индекс созревания нейтрофилов 1,3.

**УЗИ органов брюшной полости:** гепатоспленомегалия, конкременты правой почки.

**Основные вопросы.**

1. Выделите основные клинические синдромы.
2. Дайте интерпретацию гемограммы.
3. Какое исследование необходимо провести для подтверждения диагноза?
4. С чем связано поражение суставов стоп и коленных суставов?
5. Назначьте современную терапию.

**Ответ:** Хронический миелолейкоз, хроническая фаза. Синдромы: спленомегалия, гиперпластический, миелопролиферативный. Для подтверждения диагноза необходимо проведение цитогенетического исследования костного мозга на наличие Ph-хромосомы и молекулярного исследования на наличие гена bcr/c-abl. Поражение кистей и стоп связано с гиперурикемией. Современная терапия – терапия ингибиторами атипичной тирозинкиназы (иматиниб, нилотиниб, дазатиниб, босутиниб).

**Задача 15**

Больной К. 76 лет поступил в клинику по направлению участкового терапевта, с жалобами на небольшое недомогание, похудание на 4 кг, частые вирусные инфекции.

**Анамнез:** Заболевание выявлено случайно при обследовании по поводу ОРВИ в общем анализе крови выявлены следующие изменения:

эритроциты –  $3,9 \times 10^{12} \text{ \textbackslash л}$

гемоглобин - 125 г\л,

цветовой показатель 0,9 ,

ретикулоциты 0,5%,

тромбоциты- $100 \times 10^9 \text{ \textbackslash л}$ ,



лейкоциты-  $75 \times 10^9 / \text{л}$ ,

лейкоцитарная формула:

э-0 б-0 п-0 с-1 лимфоциты - 98 моноциты-1, СОЭ-25 мм\ч, найдены тени Боткина-Гумпрехта. СОЭ 30 мм ч

**При осмотре:** состояние удовлетворительное, кожные покровы чистые, пальпируются лимфатические узлы всех групп, шейные до 4 см, тестоватой консистенции, безболезненные, без признаков воспалительной реакции. В легких дыхание везикулярное, одиночные сухие хрипы ЧДД=18 в 1 мин. Тоны сердца ритмичные приглушены, систолический шум на аорте, АД=155/95 мм рт ст, ЧСС=68 в 1 мин. Живот мягкий безболезненный, печень по Курлову 11x10x8 см, селезенка + 5 см из под края реберной дуги.

**При дообследовании:** на УЗИ внутренних органов площадь селезенки 105 кв. см. Иммунофенотипически – все атипичные лимфоидные клетки экспрессируют мембранный маркер CD5 и CD20. Уровень ЛДГ в норме.

### Основные вопросы.

1. Ваш предположительный диагноз.
2. Выделите ведущие клинические синдромы.
3. Обоснуйте стадию заболевания.
4. Какие осложнения наиболее опасны для жизни пациента?
5. Наметьте варианты современного лечения.

**Ответ:** Диагноз: В-хронический лимфолейкоз, III стадия, гепатоспленомегалия, вторичная тромбоцитопения. Вторичный иммунодефицит. Синдромы: лимфопролиферативный, опухолевой интоксикации, вторичного иммунодефицита, недостаточности нормального костно-мозгового кроветворения. Стадия III – наличие тромбоцитопении. Осложнения: вторичные инфекционные заболевания, вторичная гемолитическая анемия. Современная терапия – ритуксимаб, ибрутиниб, гозива, обинутузумаб.

### Задача 16

Больной Д., 70 лет, госпитализирован в инфекционную больницу с диагнозом: Острый вирусный гепатит. Анемический синдром тяжелой степени.

При поступлении жалобы на выраженную слабость, головокружение, одышку при незначительной физической нагрузке, повышение температуры тела до  $38,6^{\circ}\text{C}$ , пожелтение кожных покровов, потемнение мочи (моча цвета темного пива).

Из анамнеза известно, что слабость и одышка появились неделю назад, обратился к участковому терапевту, исследована гемограмма, гемоглобин 69 г/л. Назначены препараты железа по 200 мг в сутки. Изменение цвета кожных покровов отметил 2 дня назад, вызвал скорую помощь, госпитализирован в инфекционную больницу.

Два месяца назад пациент перенес рожистое воспаление правой нижней конечности, 2 недели назад – герпетическое поражение губ и слизистых ротовой полости, по поводу чего самостоятельно принимал аспирин.

Объективно: состояние средней степени тяжести. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, лимонно-желтого цвета. Температура тела  $37,8^{\circ}\text{C}$ . Пальпируются

все группы периферических лимфатических узлов до 3-4 см в диаметре, тестоватой консистенции, подвижные, безболезненные.

Дыхание везикулярное, хрипы в легких не выслушиваются, ЧДД 21 в 1 минуту. Тоны сердца ритмичные, приглушены, систолический шум на верхушке сердца, проводится во все точки аускультации, ЧСС 114 в 1 минуту.

Живот правильной формы, не увеличен, участвует в акте дыхания, при пальпации безболезненный во всех отделах. Размеры печени по Курлову 12х9х8 см, размеры селезенки по Курлову 18х7 см. Моча цвета темного пива. Стул оформленной консистенции, темно-коричневого цвета.

При обследовании:

Гемограмма: эритроциты –  $2,23 \times 10^{12}$  /л гемоглобин - 67 г/л, ЦП 0,9, Rt - 115%, тромбоциты- $10,4 \times 10^9$  /л, лейкоциты –  $41,6 \times 10^9$  /л лейкоцитарная формула: э-1% б-0% п-1% с-10% моно-1% лф- 87%, СОЭ-32 мм/ч. Тени Боткина-Гумпрехта 2-5 в поле зрения

Биохимическое исследование крови: общий белок – 79 г/л, альбумин – 57%, общий билирубин – 88,5 мкмоль/л, непрямой – 63,7 мкмоль/л, АЛТ – 22 Ед/л, АСТ – 19 Ед/л, СРБ – 18 г/л, фибриноген – 6,6 г/л, ЩФ – 418 Ед.

УЗИ органов брюшной полости: правая доля печени 16,2см, левая доля – 9,1см, увеличены лимфоузлы ворот печени, селезенка 18х7см, площадь селезенки 63 кв. см (N 20-40 кв. см). Увеличены лимфоузлы ворот селезенки и парааортальной группы.

### Основные вопросы.

1. Выделите основные клинические синдромы?
2. Предварительный диагноз? Осложнения?
3. Дополнительные исследования?
4. Тактика лечения данного больного?

**Ответ.** Синдромы - желтуха, анемический, лимфоаденопатия, гепатоспленомегалия (лимфопролиферативный), гематологический, опухолевой интоксикации, вторичного иммунодефицита. Предварительный диагноз: В-мелкоклеточная лимфома IV/В-ХЛЛ; осложнение – вторичная аутоиммунная гемолитическая анемия. Дополнительные исследования: миелограмма, иммуноцитохимия, при необходимости – гистологическое исследование лиузла. Тактика терапии – гормонотерапия в сочетании с химиотерапией, моноклональные антитела (ритуксимаб, ибрутиниб).

### Задача 17

Больной А., 25 лет обратился к участковому терапевту с жалобами на общую слабость, фебрильную лихорадку, одышку, сухой кашель, кожный зуд, потерю веса, профузную ночную потливость.

Анамнез заболевания: считает себя больным в течение 4 месяцев, когда после переохлаждения отметил повышение температуры тела до 37,5-38°C. Самостоятельно принимал аспирин. Амбулаторно проведено три курса антибактериальной терапии широкого спектра действия (без эффекта). В последующем появились сухой кашель, усиливающийся в горизонтальном положении, боли в грудной клетке при кашле, умеренная одышка, кожный зуд, отметил снижение веса.

Из анамнеза жизни: родился в Республике Казахстан, г. Семипалатинск. Рос и развивался соответственно возрасту. Прививки по плану. Из перенесенных

заболеваний: ветряная оспа (5 лет). Туберкулез, вен.заболевания, вирусный гепатит отрицает. Операции — аппендэктомия (7 лет).

Травмы — не указывает. Аллергологический анамнез не отягощен.

Гемотрансфузии не проводились. Вредные привычки — курит по 1 пачке в день в течение 5 лет. Работает менеджером.

Объективно: Кожные покровы бледные, следы расчесов на коже рук и ног, на спине. Питание снижено. Пальпируется шейный лимфоузел слева, размером 2,5см, подвижный, плотно-эластичной консистенции, безболезненный. Дыхание через нос свободное. В легких дыхание жесткое, редкие сухие хрипы, ЧДД=24 в минуту. Тоны сердца приглушены, акцент II тона на легочной артерии, ЧСС=100 в минуту. Живот не увеличен, участвует в акте дыхания, мягкий, безболезненный во всех отделах. Печень по краю реберной дуги, размеры печени по Курлову 9х8х7см, селезенка - пальпируется край. Физиологические отправления в норме.

В гемограмме: эритроциты —  $4,1 \times 10^{12}$  /л гемоглобин - 135 г/л, ЦП 0,9,

Ретикулоциты — 10 %, тромбоциты -  $155 \times 10^9$  /л, лейкоциты —  $14,2 \times 10^9$  /л

Лейкоцитарная формула: э-7%, б-0%, п-4% с-75% моно-2% лф- 12%, СОЭ - 40 мм/ч.

Биохимическое исследование крови: общий белок — 78 г/л, альбумин — 58%, общий билирубин — 10,2 мкмоль/л, прямой — 4,3 мкмоль/л, АЛТ — 24,5 Ед/л, АСТ — 28,2 Ед/л, СРБ — 14 г/л (М 0-6), Тимоловая проба 1,4, фибриноген — 6,6 г/л, ЩФ — 573,9 Ед (М 70-270), ЛДГ 833,7 Ед/л (Ы 195-450), Мочевина 4,9 мкмоль/л, Креатинин 60,7 ммоль/л, Глюкоза 5,1 ммоль/л

Rg-грамма органов грудной клетки — расширение тени средостения?

Контур полициклический.

Проведена пункция шейного лимфоузла, заключение: обнаружены клетки Березовского-Штернберга.

### Основные вопросы.

1. Выделите основные клинические синдромы.
2. Каков будет предварительный диагноз? Стадия?
3. Какие методы исследования понадобятся для постановки окончательного диагноза?
4. Какова будет предположительная тактика лечения?

**Ответ:** синдромы — лимфаденопатии, опухолевой интоксикации (клинический и параклинический). Диагноз: Лимфома Ходжкина, ПББ ?.

Для окончательной постановки диагноза и верификации стадии необходимо гистологическое исследование лимфоузла и иммуногистохимия, КТ органов грудной клетки и брюшной полости. При подтверждении диагноза тактика терапии — полихимиотерапия (ABVD, COPP, BEACOPP-14, BEACOPP-21 и пр.), затем — лучевая терапия на первичный очаг.

### Задача 18

Пациент К. 47 лет госпитализирован в травматологическое отделение с жалобами на выраженные боли в позвоночнике, ребрах, не купирующиеся приемом анальгетиков и НПВС, мышечное напряжение в поясничной области, онемение и нарушение чувствительности проксимальных отделов стоп и внутренней поверхности бедер.

Анамнез: ухудшение самочувствия около 3 месяцев назад, когда после физической нагрузки появились выраженные боли в грудном и поясничном отделах позвоночника. Амбулаторно консультирован неврологом, рекомендована терапия НПВС (мовалис, нимесил), с временным положительным эффектом. В последние 2 недели – усиление болевого синдрома, отсутствие эффекта от приема анальгетиков, потеря чувствительности и онемение в стопах. Проведена мультиспиральная КТ грудного отдела позвоночника (прилагается) по данным которого выявлены множественные очаговые поражения тел грудного отдела позвоночника на фоне выраженного остеопороза, патологический перелом тела Th-10 мягкотканым образованием, деструкция заднего отрезка 5 ребра. Госпитализирован в травматологическое отделение для дообследования и определения тактики ведения.

При осмотре: состояние средней степени тяжести, пациент с трудом передвигается, нуждается в посторонней помощи, занимает вынужденное положение – сидя, согнувшись вперед. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, чистые. Периферические лимфатические узлы не пальпируются. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧДД 16 в мин. Тоны сердца ритмичные, приглушены, ЧСС 92 в мин., АД 130/80 мм рт.ст. Живот мягкий, размеры печени по Курлову 10x9x8, селезенка не пальпируется. Физиологические отправления в норме

В гемограмме: эритроциты –  $3,0 \times 10^{12}$  /л гемоглобин - 116 г/л, ЦП 0,92, тромбоциты -  $223 \times 10^9$  /л, лейкоциты –  $7,4 \times 10^9$  /л лейкоцитарная формула: э-0%, б-0%, плазматические клетки – 2, п-2%, с-58%, моно-6%, лф- 32%, СОЭ-85 мм/ч.

В б/х крови: общий белок - 130г/л (N – 65-85 г/л), альбумин 33 г/л (N – 35-50 г/л),  $\gamma$ -глобулины белковых фракций составляют 50%, уровень  $\text{Ca}^{++}$  в крови 3,5 ммоль/л (N - 2,02-2,6 ммоль/л), мочевины – 9,8 ммоль/л (N – 1,7-8,3 ммоль/л), креатинин – 150 ммоль/л (N - 40,0-115,0 мкмоль /л.)

В ОАМ: протеинурия - 8 г/сутки.

### Основные вопросы.

1. Выделите ведущие клинические синдромы
2. Ваш предположительный диагноз? Осложнения?
3. Наметьте план дообследования для подтверждения предположительного диагноза.
4. С какими заболеваниями следует провести дифференциальный диагноз?
5. Тактика лечения?

**Ответ:** остеомиелит (остеодеструктивный, анемический, синдром белковой патологии, гиперкальциемия, нефрогенный). Предположительный диагноз: Множественная миелома III A. План дообследования: стерильная пункция, капиллярный электрофорез (М-градиент), иммуноэлектрофорез, фрилайт-тест, белок Бенс-Джонса. Дифференциальный диагноз с вторичными парапротеинемиями на фоне солидных опухолей, специфических инфекций и пр. Тактика лечения: высокодозная полихимиотерапия по протоколу PAD с последующей аутологичной трансплантацией стволовых кроветворных клеток.

На прием к гематологу направлен больной Р., 46 лет с жалобами на незначительную слабость, периодические боли в костях, боль в коленных суставах и суставах стоп, выраженные «кинжальные» боли в левой половине живота, лихорадку 38,5С, тошноту, рвоту в течение суток.

Из анамнеза известно: считает себя больным около 6 месяцев, когда впервые отметил тяжесть в левой половине живота и незначительную слабость. За медицинской помощью не обращался. 2 недели назад при прохождении планового медицинского осмотра выявлены изменения в гемограмме, направлен на консультацию к гематологу.

Объективно: общее состояние тяжелое. Больной занимает вынужденное положение на левом боку. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, холодный липкий пот. Периферические лимфоузлы не пальпируются. Дыхание везикулярное, хрипы в легких не выслушиваются. Тоны сердца ритмичные, ЧСС – 82 в 1 минуту, АД 130/85 мм.рт. ст. Живот при пальпации резко болезненный, положительные симптомы раздражения брюшины. Размеры печени по Курлову 14x12x9 см, край на 2 см выступает из-под реберной дуги. Селезенка занимает всю левую половину живота, плотная, резко болезненная, аускультативно шум трения брюшины. Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон. Физиологические отправления без особенностей.

Гемограмма: эритроциты –  $3,24 \times 10^{12}$  /л гемоглобин - 100 г\л, ЦП 0,92, ретикулоциты – 5 %, тромбоциты -  $875 \times 10^9$  /л, лейкоциты –  $137,0 \times 10^9$  /л лейкоцитарная формула: э-13% б-8%, бл/к-2, проМ-3, м-5, ю-7, п-12% с-32% моно-6% лф-12%, СОЭ-42 мм/ч. Длительность кровотечения 2 мин. 34 сек.

УЗИ органов брюшной полости: гепатомегалия, спленомегалия, площадь селезенки 168см<sup>2</sup>, очаги повышенной плотности в подкапсульной зоне селезенки, конкременты правой почки. Наличие небольшого количества свободной жидкости.

### Основные вопросы.

1. Выделите основные клинические синдромы?
2. Интерпретация гемограммы?
3. Предварительный диагноз? Осложнения?
4. Дополнительные исследования?
5. Тактика лечения данного больного?

**Ответ:** синдромы - интоксикационный, гепатоспленомегалия, болевой, анемический, гиперпластический. Гемограмма: анемия легкой степени тяжести, тромбоцитоз, гиперлейкоцитоз, базофильно-эозинофильная ассоциация, сдвиг лейкоцитарной формулы влево до бластных форм. Предварительный диагноз: Хронический миелолейкоз, поздняя хроническая фаза, инфаркт селезенки, вторичная анемия легкой степени тяжести. Дообследование: исследование миелограммы, цитогенетическое исследование костного мозга (филадельфийская хромосома), молекулярное исследование (уровень гена bcr/abl), УЗИ органов брюшной полости. Тактика терапии: консервативная терапия (покой, обезболивающие, дезинтоксикационная терапия, ингибиторы тирозинкиназы при подтверждении диагноза, аллопуринол 300 мг в сутки).

Больной Н., 57 лет поступил в терапевтическое отделение с жалобами на выраженную слабость, одышку и головокружение при обычной нагрузке, сердцебиение, боли в горле при глотании, кашель с отделением скудной мокроты, подъем температуры тела до  $38,5^{\circ}\text{C}$ , образование синяков на коже туловища и конечностей, кровоточивость десен.

Анамнез: Считает себя больным около 2 месяцев. Постепенно стала нарастать слабость, утомляемость, появилась одышка при выполнении повседневной нагрузки, склонность к спонтанному образованию синяков на коже конечностей и туловища, кровоточивость десен. В течение последней недели лихорадка до  $38,5^{\circ}\text{C}$ , кашель со скудной мокротой, боли в горле. За медицинской помощью не обращался. Самостоятельно принимал жаропонижающие препараты (аспирин), с кратковременным эффектом. Госпитализирован в стационар для дообследования и определения тактики ведения.

При осмотре: состояние тяжелое, кожные покровы и слизистые - бледные, множественные петехиальные кровоизлияния и экхимозы на коже конечностей и туловища. Зев гиперемирован, отмечаются язвенно-некротические изменения миндалин, на деснах и по краям языка - точечные кровоизлияния. В легких дыхание ослаблено в нижних отделах, влажные хрипы в подлопаточной области слева. ЧДД 24 в мин. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, систолический шум на верхушке. ЧСС 105 в мин. АД 90/60 мм.рт. ст. При пальпации живот мягкий, размеры печени по Курлову (12x11x8), селезенка пальпируется на уровне пупочного кольца. Физиологические отправления в норме.

В гемограмме: эритроциты –  $1,3 \times 10^{12}$  /л гемоглобин - 45 г/л, ЦП 0,9, тромбоциты –  $8,5 \times 10^9$  /л, лейкоциты –  $111,5 \times 10^9$  /л лейкоцитарная формула: э-2%, б-4%, бл-38%, п/м – 11%, мц – 23%, м/м – 10%, п-2%, с-8%, моно-0%, лф- 2%, СОЭ-55 мм/ч. Ретикулоциты – 4 ‰. СОЭ – 55 мм/ч.

В миелограмме - костный мозг гиперклеточный, повышено количество бластных элементов. Нарушено созревание миелокариоцитов. Обнаруживаются единичные лимфоциты, единичные тканевые базофилы.

### Основные вопросы.

1. Выделите основные клинические синдромы?
2. Проведите интерпретацию параклинических данных (гемограмма, миелограмма)?
3. Ваш предположительный диагноз. Осложнения?
4. План дообследования?
5. С какими заболеваниями следует провести дифференциальный диагноз?
6. Тактика ведения?

**Ответ:** синдромы: анемический, геморрагический (петехиально-пятнистый тип кровоточивости), гепатоспленомегалия, гиперпластический, опухолевой интоксикации, язвенно-некротический. В гемограмме: анемия тяжелой степени тяжести, нормохромная, нормоцитарная, гипорегенераторная, тромбоцитопения, гиперлейкоцитоз, бластемия, базофильно-эозинофильная ассоциация, сдвиг лейкоцитарной формулы влево. В миелограмме – бластоз более 20%.

Предположительный диагноз: хронический миелолейкоз, бластный криз. Вторичная анемия тяжелой степени тяжести, вторичная тромбоцитопения, крайне тяжелой степени тяжести. Дообследование: цитогенетическое исследование костного мозга (филадельфийская хромосома), молекулярное исследование (уровень гена bcr/abl), цитохимическое исследование. Тактика ведения: полихимиотерапия в зависимости от варианта бластного криза (миелоидный и лимфоидный): «7+3», «5+2», протокол Хельцера и др.

## Задача 21

Больной Б., 52 лет, страдает геморроем. В течение длительного времени отмечает частые ректальные необильные кровотечения. В настоящее время жалуется на быструю утомляемость, общую слабость, головокружение, шум в ушах, ломкость ногтей, сухость кожи.

При исследовании больного отмечается бледность кожных покровов и слизистых оболочек, одутловатость лица, пастозность нижних конечностей. Границы сердца в пределах нормы, при аускультации – тоны сердца приглушены, выслушивается систолический шум на верхушке и у левого края грудины, ЧСС – 80 в минуту.

Общий анализ крови:

Эритроциты –  $2,7 \times 10^{12}/л$

Гемоглобин – 68 г/л

Цветовой показатель – 0,75

Ретикулоциты – 4 ‰

Анизоцитоз, пойкилоцитоз выраженный

Гипохромия эритроцитов более 10%

Средний диаметр эритроцитов – 6,7 мкм

Лейкоциты –  $5,4 \times 10^9/л$

Базофилы – 1%

Эозинофилы – 2%

Палочкоядерные – 3%

Сегментоядерные – 62%

Лимфоциты – 28%

Моноциты – 4%

Тромбоциты –  $224 \times 10^9/л$

СОЭ – 20 мм/ч

## Вопросы.

1. Какое заболевание можно предположить?
2. Интерпретируйте общий анализ крови.
3. Как называется этот клинико-гематологический синдром?
4. Какое дополнительное обследование следует провести для уточнения диагноза?
5. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?
6. Каковы принципы лечения данного заболевания?

**Ответ.** Диагноз: Хроническая постгеморрагическая железодефицитная анемия тяж. ст. тяжести. Хронический геморрой, осложненный кровотечением. В гемограмме: анемия тяжелой степени тяжести, гипохромная, микроцитарная, гипорегенераторная. Синдромы: анемический, сидеропенический. Дообследование: исследование феррокинетики. Дифференциальный диагноз с анемиями другой этиологии (анемиями хронических заболеваний, мегалобластными, ЭПО-дефицитными и др.). Терапия: 1. Лечение основного заболевания. 2. Диета. 3. Терапия препаратами железа длительно, антиоксиданты.

### Задача 22

Больной Н., 27 лет поступил в клинику с жалобами на выраженную слабость, одышку и головокружение при обычной нагрузке, сердцебиение, боли в горле при глотании, подъем температуры тела до 37,5-38<sup>0</sup>с в течение недели, спонтанное образование синяков на коже туловища и конечностей, кровоточивость десен.

Болен около месяца. При объективном осмотре: состояние тяжелое, кожные покровы и слизистые - бледные, множественные петехиальные кровоизлияния на коже конечностей и туловища. Зев гиперемирован, отмечаются язвенно-некротические изменения миндалин, на деснах и по краям языка - точечные кровоизлияния. В легких дыхание ослаблено в нижних отделах, хрипов нет. ЧДД 23 в мин. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, систолический шум на верхушке. ЧСС 92 в мин. АД 90/60 мм. рт. ст. При пальпации живот мягкий, размеры печени и селезенки не изменены. Физиологические отправления в норме.

Общий анализ крови:

Эритроциты – 1,3х10<sup>12</sup>/л

Гемоглобин – 45 г/л

Цветовой показатель – 0,92

Ретикулоциты – 20/100

Тромбоциты – 8,5х10<sup>9</sup>/л

Лейкоциты – 1,5х10<sup>9</sup>/л

Базофилы-0%

Эозинофилы-0%

Палочкоядерные-1%

Сегментоядерные –13%

Лимфоциты –80%

Моноциты –6%

СОЭ – 25 мм/час.

В миелограмме - костный мозг беден клеточными элементами, миелокариоциты почти полностью отсутствуют. Обнаруживаются ретикулярные клетки стромы, лимфоциты, плазматические клетки, единичные тканевые базофилы.

**Вопросы:**

1. О каком заболевании может идти речь?
2. Какое дополнительное обследование необходимо провести для уточнения диагноза?
3. Выделите основные клинические синдромы у данного больного.



4. С чем необходимо проводить дифференциальный диагноз при данном заболевании?
5. Назначение какого препарата патогенетически обосновано при данном заболевании?
6. Какой метод лечения является единственно радикальным при данном заболевании?

**Ответ.** Диагноз: Апластическая анемия тяжелой степени тяжести, впервые выявленная. Геморрагический синдром тяж.ст. в виде петехиальных кровоизлияний на коже туловища и конечностей, а также на слизистой языка. Язвенно-некротический синдром слизистой полости рта. Обследование – гистологическое исследование трепанобиоптата костного мозга. Синдромы: анемический, язвенно-некротический, геморрагических, интоксикационный. Дифференциальный диагноз: анемии другой этиологии, острые лейкозы, миелодиспластический синдром, первичный миелофиброз (терминальная стадия), поражение костного мозга при солидных опухолях. Терапия: Атгам, Циклоспорин А. Единственно радикальный метод терапии – аллотССКК.

### Задача 23

Больная К., 58 лет, жалуется на общую слабость, повышенную утомляемость, снижение памяти, одышку и сердцебиение при физической нагрузке, головокружение, плохой аппетит, ощущение тяжести и полноты в подложечной области после еды, боль и жжение в языке и дёснах, слабость в ногах, онемение в кончиках пальцев рук. В течение 10 лет страдает атрофическим гастритом с пониженной секреторной способностью.

**При осмотре:** кожные покровы бледные, слизистая оболочка полости рта бледная, в некоторых местах отмечаются явления атрофического стоматита, язык ярко красный, гладкий, «лакированный» с атрофированными сосочками. Тоны сердца слегка приглушены. Печень +1 см из-под края рёберной дуги, размеры 10×9×8 см. Селезёнка +1 см из подреберья.

#### Общий анализ крови:

Эритроциты –  $2,8 \times 10^{12}/л$

Гемоглобин – 65 г/л

Цветовой показатель – 1,2

Ретикулоциты – 3‰

Лейкоциты –  $4,2 \times 10^9/л$

Базофилы – 1%

Эозинофилы – 0%

Палочкоядерные – 1%

Сегментоядерные – 63%

Лимфоциты – 33%

Моноциты – 2%

Тромбоциты –  $210 \times 10^9/л$

СОЭ – 18 мм/ч

Т. Жолли, кольца Кебота

Средний диаметр эритроцитов 8,2 мкм

**Миелограмма:** раздражение эритроидного ростка с его гиперплазией, отношение Л/Эр – 1:3. Мегалобластный тип кроветворения.

## Вопросы.

1. Какое заболевание можно предположить?
2. Интерпретируйте общий анализ крови.
3. План дополнительного исследования?
4. Какие осложнения могут быть у данной больной?
5. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз?
6. Назначьте лечение.

**Ответ.** Диагноз: В<sub>12</sub>-дефицитная анемия, тяжелой ст. тяжести. Хронический атрофический гастрит с пониженной секреторной активностью. Гемограмма: анемия тяжелой степени тяжести, гиперхромная, макроцитарная, гипорегенераторная. Обследование: уровень витамина В<sub>12</sub> сыворотки крови, исключение онкопатологии (ЭФГДС, колоноскопия, ФЛГ, УЗИ органов малого таза, УЗИ щитовидной железы, маммография). Возможное осложнение – фуникулярный миелоз. Дифференциальная диагностика – с дефицитом фолиевой кислоты, миелодиспластическим синдромом (первичным и вторичным), злокачественным новообразованием. Лечение: витамин В<sub>12</sub> по 500 мкг п/кожно в течение 3-4 недель (до нормализации уровня гемоглобина). Далее – 500 мкг 1 раз в месяц пожизненно.

## Задача 24

Больная К. 32 лет поступила с жалобами на резкую слабость, головокружение, "мелькание мушек" перед глазами, одышку, боли в суставах, появление мочи темного цвета. Указанные жалобы появились на фоне ОРВИ, по поводу которой в течение 3 дней больная принимала аспирин, фервекс.

При поступлении состояние больной средней степени тяжести, наблюдаются вялость, раздражительность, температура тела 37,8<sup>0</sup>С. Кожа и слизистые оболочки бледные, желтушные. Тоны сердца приглушены, на верхушке систолический шум, тахикардия ЧСС=100 в 1 мин. В легких жесткое дыхание, хрипы не выслушиваются. Живот мягкий, болезненный в правом подреберье, печень размеры по Курлову 11х10х9см, селезенка +1см из под края реберной дуги. Отмечается пастозность голеней.

### Общий анализ крови:

Эритроциты –  $2,5 \times 10^{12}/л$

Гемоглобин – 68 г/л

Цветовой показатель – 0,9

Ретикулоциты - 124‰

Лейкоциты –  $9,2 \times 10^9/л$

Эозинофилы – 2%

Палочкоядерные – 4%

Сегментоядерные – 62%

Лимфоциты – 28%

Моноциты – 4%

СОЭ – 25 мм/час.

**В Б/х крови:** Общий билирубин - 87 мкмоль/л, непрямой - 70 мкмоль/л.

### Вопросы.

1. Ваш предположительный диагноз?
2. Оцените изменения в гемограмме и биохимическом анализе крови.
3. Определите ведущие клинические синдромы заболевания.
4. Какие дополнительные методы исследования необходимы для уточнения генеза заболевания?
5. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальный диагноз у больной К.?
6. Определите тактику лечения данного заболевания.

**Ответ.** Диагноз: Приобретенная аутоиммунная гемолитическая анемия тяжелой ст. тяжести. В фазе гемолитического криза. Гемограмма: анемия тяжелой степени тяжести, нормохромная, нормоцитарная, гиперрегенераторная. Дообследование – проба Кумбса, осмотическая резистентность эритроцитов, иммунограмма. Синдромы: анемический, интоксикационный, спленомегалия, желтухи. Дифференциальный диагноз – с анемиями другой этиологии, врожденными гемолитическими анемиями. Терапия: гормонотерапия (преднизолон 1 мг на 1 кг массы тела больного, при необходимости – пульс-терапия (1000-2000 мг в течение 3 дней с последующим снижением дозы.)

### Задача 25

Больная П., 45 лет госпитализирована в гинекологическое отделение с жалобами на маточное кровотечение, общую слабость, одышку, учащенное сердцебиение, головокружение, шум в голове, мушки перед глазами.

Из анамнеза известно, что длительные и обильные менструации в течение последних 3 лет. Ухудшение самочувствия в виде слабости, головокружения, одышки, учащенного сердцебиения при небольшой физической нагрузке, головокружения, шума в голове появилось около 2 месяцев назад после эпизода маточного кровотечения. Около 1,5-2 лет отмечает появление желания есть сырой фарш, мясо.

В анамнезе жизни – аппендэктомия в молодости, *menstruationes* нерегулярные, обильные, беременностей – 5, медицинские аборт – 3, родов – 2, без особенностей, вредных привычек не имеет.

Объективно: состояние средней степени тяжести, питание достаточное. Кожные покровы бледные, сухие, сосочки языка сглажены. В углах рта – заеды. Ногтевые пластины истончены, продольно исчерчены, слоятся. Периферические лимфоузлы не пальпируются. Тоны сердца ритмичные, приглушены, систолический шум на верхушке, ЧСС 96 в минуту. АД 110/70 мм.рт.ст. В легких дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень плотно-эластичной консистенции с ровным краем, размеры по Курлову 9х8х7 см. Селезенка: не пальпируется. Гинекологический осмотр: увеличение размеров матки до 8 недель.

В гемограмме: эритроциты –  $3,2 \times 10^{12}$  /л гемоглобин - 73 г/л, ЦП 0,8, тромбоциты -  $500 \times 10^9$  /л, лейкоциты –  $3,9 \times 10^9$  /л лейкоцитарная формула: э-1%, б-0%, п-3%, с-73%, моно-3%, лф- 21%, СОЭ-32 мм/ч.

Ретикулоциты – 8 ‰.

ЭКГ - Умеренные изменения миокарда метаболического характера.

Биохимическое исследование крови: общий белок – 76,5 г/л, альбумин – 38,5%, общий билирубин – 19,4 мкмоль/л, прямой – 3,8 мкмоль/л, АЛТ – 38,5 Ед/л, АСТ – 40,2 Ед/л, СРБ – 3 г/л, Тимолова проба 1,4, фибриноген – 2,2 г/л, ЛДГ 233,5 Ед/л, Мочевина 4,1 мкмоль/л, Креатинин 96,5 ммоль/л, Глюкоза 4,9 ммоль/л, ферритин 5,4 (N 7-140 п/гр).  
УЗИ малого таза: фибромиома тела матки 8-9 недель.

### Вопросы.

1. Предварительный диагноз?
2. Основные клинические и параклинические синдромы?
3. Дополнительные исследования?
4. Интерпретация гемограммы?
5. Тактика лечения?

**Ответ.** Хроническая постгеморрагическая железодефицитная анемия средней степени тяжести, декомпенсация. Вторичный тромбоцитоз. Синдромы: анемический, сидеропенический, геморрагический. Дообследование: полная феррокинетика (железо, ОЖСС, НЖСС, КНТ, ферритин). Тактика терапии: лечение основного заболевания; диета, богатая гемовым железом; терапия препаратами железа (длительно) в сочетании с антиоксидантами и витаминами.

### Задача 26

Больная П., 74 лет обратилась к терапевту по месту жительства с жалобами на слабость, головокружение, одышку, учащенное сердцебиение, шум в ушах, чувство ползания мурашек и онемения в руках и ногах, ватные ноги, чувство жжения в языке, тяжесть в эпигастральной области после еды, отрыжку тухлым.

Из анамнеза известно, что чувство ползания мурашек и онемение в конечностях, «ватные» ноги отмечает в течение года. Ухудшение самочувствия в виде слабости, головокружения, одышки, учащенного сердцебиения при небольшой физической нагрузке, шума в ушах появилось около 6 месяцев назад.

В анамнезе жизни – аппендэктомия в молодости, менопауза в течение 28 лет, атрофический гастрит выявлен 10 лет назад.

Объективно: состояние средней степени тяжести, питание снижено. Кожные покровы бледные, субиктеричные, сосочки языка сглажены. В позе Ромберга неустойчива.

Сухожильные рефлексы на нижних конечностях ослаблены. Периферические лимфоузлы не пальпируются. Тоны сердца ритмичные, приглушены, ЧСС 90 в минуту. АД 145/90 мм.рт.ст. В легких дыхание везикулярное, одиночные сухие пневмосклеротические хрипы. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень плотно-эластичной консистенции с ровным краем, размеры по Курлову 15x10x7 см.

Селезенка: пальпируется край. Размеры по Курлову: 12x10см

В гемограмме: эритроциты –  $2,1 \times 10^{12}$  /л гемоглобин - 84 г/л, ЦП 1,12, тромбоциты -  $120 \times 10^9$  /л, лейкоциты –  $3,2 \times 10^9$  /л лейкоцитарная формула: э-1%, б-0%, п-3%, с-73%, моно-3%, лф- 20%, СОЭ-32 мм/ч. Ретикулоциты – 8 ‰. СОЭ – 32 мм/ч. Встречены тельца Жолли и кольца Кебота, анизопойкилоцитоз, гиперхромия эритроцитов.

ЭКГ - Умеренные изменения миокарда метаболического характера.

Биохимическое исследование крови: общий белок – 80,5 г/л, альбумин – 38,6%, общий билирубин – 25,4 мкмоль/л, прямой – 6,8 мкмоль/л, АЛТ – 45,5 Ед/л, АСТ – 43,2 Ед/л, СРБ – 3 г/л, Тимолова проба 1,4, фибриноген – 2,2 г/л, ЛДГ 233,5 Ед/л, Мочевина 4,1 мкмоль/л, Креатинин 96,5 ммоль/л, Глюкоза 4,9 ммоль/л.

## УЛЬТРАЗВУКОВОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ

### I. ПЕЧЕНЬ:

Контуры ровные

Размеры: правая доля 15,4 мм, левая доля 79\*63 мм.

Портальная система: портальная вена 8 мм

Внутрипеченочные желчные протоки: норм.

### II. ЖЕЛЧНЫЙ ПУЗЫРЬ

Холедох: не расширен 6 мм

стенки не утолщены, содержимое гомогенное.

Портальная вена 8 мм,

Селезеночная вена 6 мм

### III. ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА

Размеры: головка 26 мм, тело 13 мм, хвост 22 мм

Эхоплотность повышена умеренно

Главный панкреат.

Вирсунгов проток не расширен.

### IV. СЕЛЕЗЕНКА

Размеры 12х5х6, Площадь 50 см<sup>2</sup>(N 40 см<sup>2</sup>), эхоструктура не изменена.

## Вопросы.

1. Выделите основные клинические синдромы.
2. Каков будет предварительный диагноз? Какова основная причина заболевания?
3. С чем связана неврологическая симптоматика у пациентки?
4. Какие методы исследования понадобятся для постановки окончательного диагноза? Дифференциальный диагноз?
5. Какова будет тактика лечения?

**Ответ.** Синдромы: анемический, неврологической симптоматики (парестезии, фуникулярный миелоз), спленомегалия. Предварительный диагноз – В12 дефицитная анемия, средней степени тяжести. Вторичная лейко- и тромбоцитопения легкой степени тяжести. Неврологическая симптоматика связана с дефицитом дезоксиаденозилкабаламина, нарушением обмена метилмалоновой кислоты и разрушением миелиновых оболочек периферических нервов и задних и боковых канатиков спинного мозга. Дообследование: исследование миелограммы, уровень витамина В12 сыворотки крови, ЭФГДС. Дифференциальный диагноз с анемиями другой этиологии (ЖДА, анемии хронических болезней и др.). Тактика лечения: Лечение: витамин В12 по 500 мкг п/кожно в течение 3-4 недель (до нормализации уровня гемоглобина). Далее – 500 мкг 1 раз в месяц пожизненно.

## Задача 27

Больной Д., 70 лет, госпитализирован в инфекционную больницу с диагнозом: Острый вирусный гепатит. Анемический синдром тяжелой степени.

При поступлении жалобы на выраженную слабость, головокружение, одышку при незначительной физической нагрузке, повышение температуры тела до 38,6°C, пожелтение кожных покровов, потемнение мочи (моча цвета темного пива).

Из анамнеза известно, что слабость и одышка появились неделю назад, обратился к участковому терапевту, исследована гемограмма, гемоглобин 69 г/л. Назначены препараты железа по 200 мг в сутки. Изменение цвета кожных покровов отметил 2 дня назад, вызвал скорую помощь, госпитализирован в инфекционную больницу.

Два месяца назад пациент перенес рожистое воспаление правой нижней конечности, 2 недели назад – герпетическое поражение губ и слизистых ротовой полости, по поводу чего самостоятельно принимал аспирин.

Объективно: состояние средней степени тяжести. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, лимонно-желтого цвета. Температура тела 37,8°C. Пальпируются все группы периферических лимфатических узлов до 3-4 см в диаметре, тестоватой консистенции, подвижные, безболезненные.

Дыхание везикулярное, хрипы в легких не выслушиваются, ЧДД 21 в 1 минуту. Тоны сердца ритмичные, приглушены, систолический шум на верхушке сердца, проводится во все точки аускультации, ЧСС 114 в 1 минуту.

Живот правильной формы, не увеличен, участвует в акте дыхания, при пальпации безболезненный во всех отделах. Размеры печени по Курлову 12х9х8 см, размеры селезенки по Курлову 18х7 см. Моча цвета темного пива. Стул оформленной консистенции, темно-коричневого цвета.

При обследовании:

Гемограмма: эритроциты –  $2,23 \times 10^{12}$  /л гемоглобин - 67 г/л, ЦП 0,9, Rt - 115%, тромбоциты- $10,4 \times 10^9$  /л, лейкоциты –  $41,6 \times 10^9$  /л лейкоцитарная формула: э-1% б-0% п-1% с-10% моно-1% лф- 87%, СОЭ-32 мм/ч. Тени Боткина-Гумпрехта 2-5 в поле зрения

Биохимическое исследование крови: общий белок – 79 г/л, альбумин – 57%, общий билирубин – 88,5 мкмоль/л, непрямой – 63,7 мкмоль/л, АЛТ – 22 Ед/л, АСТ – 19 Ед/л, СРБ – 18 г/л, фибриноген – 6,6 г/л, ЩФ – 418 Ед.

УЗИ органов брюшной полости: правая доля печени 16,2см, левая доля – 9,1см, увеличены лимфоузлы ворот печени, селезенка 18х7см, площадь селезенки 63 кв. см (N 20-40 кв. см). Увеличены лимфоузлы ворот селезенки и парааортальной группы.

## Вопросы:

1. Выделите основные клинические синдромы?
2. Интерпретация гемограммы?
3. Предварительный диагноз? Осложнения?
4. Дополнительные исследования?
5. Тактика лечения данного больного?

**Ответ.** Синдромы – желтухи, интоксикационный, вторичного иммунодефицита, лимфаденопатии, дыхательной недостаточности, спленомегалии. В гемограмме: анемия тяжелой степени тяжести, нормохромная, нормоцитарная, гиперрегенераторная, тромбоцитопения крайне тяжелой степени тяжести, лейкоцитоз, ускорение СОЭ, тени цитолиза. Предварительный диагноз: В-мелкоклеточная лимфома IV /В-ХЛЛ, осложнения – вторичная аутоиммунная гемолитическая анемия, тромбоцитопения, тяжелой степени тяжести. Дообследование: исследование

миелограммы, иммуноцитохимическое исследование костного мозга, проба Кумбса. Тактика лечения: гормонотерапия преднизолон 1-2 мг/кг массы тела больного (или пульс терапия метилпреднизолоном 1000-2000 мг в течение 3 дней с последующим снижением), после восстановления уровня эритроцитов и тромбоцитов и подтверждения диагноза – ПХТ согласно международным рекомендациям.

### Задача 28

В приемный покой многопрофильной больницы поступил пациент Р., 20 лет с жалобами на выраженную слабость, головокружение, сердцебиение и одышку при незначительной физической нагрузке, кашель с трудно отделяемой гнойной мокротой, повышение температуры тела до 39,5<sup>0</sup>, кровоточивость десен, мелкоточечную петехиальную сыпь на голенях, появление спонтанных синяков на теле.

Из анамнеза: считает себя больным в течение 2 недель, когда впервые отметил появление спонтанных синяков. Два месяца назад перенес острый вирусный гепатит В.

Объективно: состояние тяжелое. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, на коже голеней – петехиальная сыпь, по всему телу – множественные синяки. Дыхание жесткое, в нижних отделах легких – притупление перкуторного звука, выслушиваются мелкопузырчатые влажные хрипы, ЧДД 24 в минуту. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС 104 в 1 минуту, выслушивается систолический шум на верхушке и в точке Боткина. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень по краю реберной дуги, размеры печени по Курлову 9\*8\*7см, селезенка не пальпируется. Стул регулярный, оформленный. Мочеиспускание безболезненное.

В гемограмме:  $E_r - 2,02 \cdot 10^{12}/л$ ,  $Hb - 64 г/л$ , ЦП – 0,95,  $R_t - 1\%$ ,  $T_r - 9 \cdot 10^9/л$ ,  $L_t - 1,1 \cdot 10^9/л$ , б-0%, э-0%, п-2%, с-12%, лф-83%, мц-3%.

#### Вопросы.

1. Какие клинические синдромы можно выделить у больного?
2. Какие изменения гемограммы имеются у больного, степень их тяжести?
3. Какой генез выявленной патологии вы можете предположить?
4. Какая тактика лечения пациента?

**Ответ.** Синдромы – анемический, интоксикационный, инфекционных осложнений, геморрагический (петехиально-пятнистый тип). В гемограмме – анемия тяжелой степени тяжести, нормохромная, нормоцитарная, арегенераторная, тромбоцитопения крайне тяжелой степени тяжести, лейкопения, агранулоцитоз. Генез – гетероиммунный, спровоцированный вирусным гепатитом В. Тактика терапии – алло-ТСКК или Атгам+Циклоспорин А.

### Задача 29

В терапевтическое отделение поступила пациентка М., 34 лет с жалобами на выраженную слабость, повышенную утомляемость, головокружение, сердцебиение и одышку при незначительной физической нагрузке, ломкость ногтей, выпадение волос, сухость во рту, желание есть зубной порошок, сухую лапшу.

Объективно: состояние средней степени тяжести. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, сухие. Волосы тусклые, ногти – истончены, поперечно исчерчены, ломкие, вогнутые. Трещины в углах рта, атрофия сосочков языка. Дыхание везикулярное, хрипы в легких не выслушиваются, ЧДД в покое 18. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС 98 в 1 минуту, выслушивается систолический шум на верхушке, в точке Боткина и на сонных артериях. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень по краю реберной дуги, размеры печени по Курлову 9\*8\*7см, селезенка не пальпируется. Стул регулярный, оформленный. Мочеиспускание безболезненное, отмечается недержание мочи при кашле, смехе.

В гемограмме:  $E_r - 4,25 \cdot 10^{12}/л$ ,  $Hb - 74 \text{ г/л}$ ,  $ЦП - 0,78$ ,  $Rt - 8\%$ ,  $Tr - 245 \cdot 10^9/л$ ,  $Lt - 5,2 \cdot 10^9/л$ ,  $b - 0\%$ ,  $\varepsilon - 1\%$ ,  $p - 2\%$ ,  $c - 68\%$ ,  $лф - 25\%$ ,  $мц - 4\%$ , анизоцитоз, пойкилоцитоз, склонность к микроцитозу. Кривая Прайс-Джонса смещена влево.

### Вопросы.

1. Какие клинические синдромы можно выделить у больной?
2. Какие изменения гемограммы выявлены у пациентки, степень их тяжести?
3. Какой предположительный диагноз, план дообследования. Какой генез выявленной патологии вы можете предположить?
4. Какой план лечения?

**Ответ.** Синдромы – анемический, сидеропенический. В гемограмме: анемия, гипохромная, микроцитарная, гипорегенераторная, средней степени тяжести. Диагноз: Хроническая железодефицитная анемия. Дообследование – феррокинетика (железо, ОЖСС, НЖСС, ЛЖСС, ферритин, насыщение трансферрина), исключение источника кровопотери (консультация гинеколога, кал на скрытую кровь, ЭФГДС, ФКС и пр.). Генез анемии: алиментарный, хроническая кровопотеря, функциональный дефицит железа, нарушение всасывания железа, повышение потребности в железе. План лечения: лечение основного заболевания, диета, богатая гемовым железом, пероральные препараты железа 200 мг в сутки длительно (3-4 месяца) или в/венные препараты железа 1500-2000 мг, поливитамины, антиоксиданты.

### Задача 30

В терапевтическое отделение поступил пациент А., 64 лет с жалобами на выраженную слабость, тяжесть в эпигастральной области, тошноту, отрыжку, головокружение, сердцебиение и одышку при незначительной физической нагрузке, онемение, чувство «ползания мурашек» в руках и ногах, нарушение чувствительности ног при ходьбе (шаткость походки).

Объективно: состояние тяжелое. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, желтушные. Глоссит, «лакированный язык». Дыхание везикулярное, хрипы в легких не выслушиваются, ЧДД в покое 19. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС 102 в 1 минуту, выслушивается систолический шум на верхушке, в точке Боткина и на сонных артериях. Живот при пальпации мягкий, умеренно болезненный в эпигастрии, печень на 3 см выступает из-под края реберной дуги, размеры печени по Курлову 12\*10\*8см, селезенка – пальпируется край в подреберье. Стул нерегулярный, склонность к запорам. Мочеиспускание безболезненное.

В гемограмме:  $E_r - 1,45 \cdot 10^{12}/л$ ,  $Hb - 63 \text{ г/л}$ ,  $ЦП - 1,3$ ,  $Rt - 9\%$ ,  $Tr - 124 \cdot 10^9/л$ ,  $Lt - 2,6 \cdot 10^9/л$ ,  $b - 0\%$ ,  $\varepsilon - 1\%$ ,  $p - 2\%$ ,  $c - 54\%$ ,  $лф - 39\%$ ,  $мц - 4\%$ , анизоцитоз, пойкилоцитоз,



склонность к макроцитозу, встречаются мегалоциты. Кривая Прайс-Джонса смещена вправо (средний диаметр – 8,4 мкм).

В миелограмме – картина «синего костного мозга» (мегалобластный тип кроветворения).

### **Вопросы.**

1. Какие клинические синдромы можно выделить у больного? Чем обусловлена неврологическая симптоматика, как она называется?
2. Какие изменения гемограммы выявлены у пациента, степень их тяжести?
3. Какой генез выявленной патологии вы можете предположить?
4. Нехватка какого фактора стала причиной выявленных изменений, что могло послужить причиной его недостатка?
5. Какова терапевтическая тактика в данном случае?

**Ответ.** Синдромы – анемический, диспепсический, неврологический, недостаточности кровообращения. Неврологическая симптоматика обусловлена дефицитом дезоксиаденозинкобаламином и нарушением обмена жирных кислот, отложением метилмалоновой кислоты в миелине и разрушением оболочек периферических нервов и задних и боковых канатиков спинного мозга. В гемограмме: анемия тяжелой степени тяжести, гиперхромная, макроцитарная, гипорегенераторная, лейкопения. Генез патологии – дефицит витамина B12 в результате нарушения его всасывания на фоне атрофического гастрита и дефицита внутреннего фактора Кастла. Терапия: витамин B12 по 500 мкг п/кожно в течение 3-4 недель (до нормализации уровня гемоглобина). Далее – 500 мкг 1 раз в месяц пожизненно.

### **Задача 31**

В хирургическое отделение поступила пациентка К., 46 лет с жалобами на желтушность кожных покровов, повышение температуры тела до 39<sup>0</sup> в вечернее время, выраженную слабость, головокружение, сердцебиение и одышку при незначительной физической нагрузке, потемнение мочи.

Объективно: состояние средней степени тяжести. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, желтушные (с лимонным оттенком). Дыхание везикулярное, хрипы в легких не выслушиваются, ЧДД в покое 20. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС 96 в 1 минуту, выслушивается систолический шум на верхушке, в точке Боткина и на сонных артериях. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги, размеры печени по Курлову 11\*8\*7см, пальпация безболезненная. Нижний полюс селезенки пальпируется на 4 см ниже левой реберной дуги, селезенка плотная, безболезненная. Стул темный. Мочеиспускание произвольное, моча цвета «пива».

В гемограмме:  $E_r - 2,54 \cdot 10^{12}/л$ ,  $Hb - 78 г/л$ , ЦП – 0,92,  $Rt - 268\%$ ,  $Tr - 193 \cdot 10^9/л$ ,  $Lt - 11,2 \cdot 10^9/л$ , б-0%, э-1%, п-2%, с-75%, лф-18%, мц-5%.

В биохимическом исследовании крови:

АлТ- 0,15 мкмоль/л

АсТ- 0,20 мкмоль/л

Общий билирубин – 127 ммоль/л

Прямой – 8,4 ммоль/л

Непрямой – 118,6 ммоль/л

СРБ - ++

Фибриноген – 6,0 г/л

### Вопросы.

1. Какие клинические синдромы можно выделить у больной?
2. Надпеченочная, печеночная или подпеченочная желтуха выявлена у пациентки?
3. Какие изменения гемограммы имеются у больной, степень их тяжести?
4. На что указывают изменения в биохимическом анализе крови?
5. Какой генез выявленной патологии вы можете предположить?
6. Какой объем дообследования необходим для подтверждения диагноза?
7. В отделение какого профиля должна быть направлена данная больная? Что является терапией первой линии?

**Ответ.** Синдромы – желтухи, интоксикационный, анемический, спленомегалии. Желтуха – надпеченочная. В гемограмме: анемия средней степени тяжести, нормохромная, нормоцитарная, гиперрегенераторная, лейкоцитоз, лейкомоидная реакция миелоидного типа. Изменения в биохимическом анализе крови указывают на массивный гемолиз. Предположительный генез патологии – иммунная гемолитическая анемия с внутриклеточным гемолизом. Объем дообследования – проба Кумбса, осмотическая резистентность эритроцитов, все обследования для исключения вторичной причины гемолиза (аутоиммунные заболевания, вирусные гепатиты и др.). Больная должна быть направлена в отделение гематологического/терапевтического профиля. Терапия первой линии – стероидные гормоны.

### Задача 32

Больной П., 42 лет, на фоне ОРЗ и приема Амоксиклава отметил появление папулезно-геморрагической сыпи на коже нижних конечностей. При исследовании гемограммы Нв 135г/л, Тромбоциты- 450тыс., Лейкоциты – 11 тыс, СОЭ 25 мм/ч. При исследовании гемостаза получены следующие результаты:

Тесты	Ед измер	Значения		Норма (контроль)
Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз				
Активность фактора Виллебранда	%	120		80-120%
Агрегация тромбоцитов (на агрегометре):		Степень агрегации	Показатель агрегации	
Спонтанная агрегация	Отн. Ед.		80	50-70%
Агрегация с добавлением АДФ: 5.0 мкМ	%		78	50-70%
с рисгомицином (0.17 мкг/мл)	%		60	50-70%
с адреналином (10 мкг/мл)	%		90	50-70%
с коллагеном	%		76	50-70%
Плазменный гемостаз				
АЧТВ (АПТВ)	с	27		21-35 сек
РФМК в плазме	мг/100	10.0		Менее 4.0

	мл		
Д-димеры	Нг/мл	230	Менее 250
Протромбиновое время (ПВ)	с	17	13-18
Протромбиновый индекс (ПТИ)	%	80	70-130
Тромбиновое время	с	18	18-24
Международное нормализованное отношение (МНО)		1,05	0,9- 1,1
Концентрация фибриногена в плазме	г/л	3,0	2-4,5
Содержание плазминогена	%	100%	80-120%
Скрининг Системы протеина С	НО	1,0	0,7-1,6
Содержание антитромбина III	%	100	80-120 %
Резистентность V фактора к АПС	НО	1,0	0,8-1,4
Активность фактора VIII	%	80%	80-120%
Экспресс люпус тест	с	1,05	0,79-1,19с

Опишите гемостазиограмму. Предположите клинический диагноз.

**Ответ.** Незначительная гиперагрегация тромбоцитов с индукторами агрегации.  
Геморрагический васкулит

### Задача 33

Больной М., 18 лет, направлен на обследование РВК. При обследовании показатели ОАК в пределах нормы. Выявлена сколиотическая деформация позвоночника, дополнительная хорда по данным ЭХО-КГ. При исследовании гемостазиограммы:

Тесты	Ед измер	Значения		Норма (контроль)
Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз				
Активность фактора Виллебранда	%	85		80-120%
Агрегация тромбоцитов (на агрегометре):		Степень агрегации	Показатель агрегации	
Спонтанная агрегация	Отн. Ед.		40	50-70%
Агрегация с добавлением АДФ: 5.0 мкМ	%		30	50-70%
с ризгомицином (0.17 мкг/мл)	%		10	50-70%
с адреналином (10 мкг/мл)	%		50	50-70%
с коллагеном	%		35	50-70%
Плазменный гемостаз				
АЧТВ (АПТВ)	с	25		21-35 сек
РФМК в плазме	мг/100 мл	4,0		Менее 4,0
Д-димеры	Нг/мл	200		Менее 250
Протромбиновое время(ПВ)	с	15		13-18
Протромбиновый индекс(ПТИ)	%	80		70-130
Тромбиновое время	с	19		18-24

Международное нормализованное отношение (МНО)		1,05	0,9- 1,1
Концентрация фибриногена в плазме	г/л	4,0	2-4,5
Содержание плазминогена	%	100%	80-120%
Скрининг Системы протеина С	НО	1,0	0,7-1,6
Содержание антитромбина III	%	100	80-120 %
Резистентность V фактора к АПС	НО	1,0	0,8-1,4
Активность фактора VIII	%	90%	80-120%
Экспресс люпус тест	с	1,05	0,79-1,19с

Опишите гемостазиограмму. Предположите клинический диагноз.

**Ответ.** Снижение уровня агрегации тромбоцитов с различными активаторами.  
Дизагрегационная тромбоцитопатия.

### Задача 34

Больной Б., 28 лет, направлен на консультацию к урологу по поводу макрогематурии в общем анализе мочи. Показатели гемограммы в пределах нормальных значений. Проведено исследование гемостаза:

Тесты	Ед измер	Значения		Норма (контроль)
Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз				
Активность фактора Виллебранда	%	100		80-120%
		Степень агрегации	Показатель агрегации	
Агрегация тромбоцитов (на агрегометре):				
Спонтанная агрегация	Отн. Ед.		70	50-70%
Агрегация с добавлением АДФ: 5.0 мкМ	%		68	50-70%
с рисгомицином (0.17 мкг/мл)	%		70	50-70%
с адреналином (10 мкг/мл)	%		85	50-70%
с коллагеном	%		60	50-70%
Плазменный гемостаз				
АЧТВ (АПТВ)	с	120		21-35 сек
РФМК в плазме	мг/100 мл	3,0		Менее 4,0
Д-димеры	Нг/мл	200		Менее 250
Протромбиновое время(ПВ)	с	17		13-18
Протромбиновый индекс(ПТИ)	%	80		70-130
Тромбиновое время	с	18		18-24
Международное нормализованное отношение (МНО)		1,05		0,9- 1,1
Концентрация фибриногена в плазме	г/л	4,0		2-4,5
Содержание плазминогена	%	110%		80-120%
Скрининг Системы протеина С	НО	1,2		0,7-1,6
Содержание антитромбина III	%	100		80-120 %

Резистентность V фактора к АПС	НО	1,2	0,8-1,4
Активность фактора VIII	%	1%	80-120%
Экспресс люпус тест	с	1,05	0,79-1,19с

Интерпретируйте исследование гемостаза и укажите клинический диагноз.

**Ответ.** Удлинение АЧТВ, снижение активности фактора VIII. Гемофилия А.

### Задача 35

К гематологу обратилась женщина 36 лет. В анамнезе привычное невынашивание на сроках 10-12 недель. При исследовании гемограммы показатели в пределах нормы. Исследована гемостазиограмма.

Тесты	Ед измер	Значения		Норма (контроль)
Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз				
Активность фактора Виллебранда	%	100		80-120%
Агрегация тромбоцитов (на агрегометре):		Степень агрегации	Показатель агрегации	
Спонтанная агрегация	Отн. Ед.		70	50-70%
Агрегация с добавлением АДФ: 5.0 мкМ	%		68	50-70%
с ризгомицином (0.17 мкг/мл)	%		65	50-70%
с адреналином (10 мкг/мл)	%		85	50-70%
с коллагеном	%		60	50-70%
Плазменный гемостаз				
АЧТВ (АПТВ)	с	70		21-35 сек
РФМК в плазме	мг/100 мл	3,0		Менее 4,0
Д-димеры	Нг/мл	400		Менее 250
Протромбиновое время(ПВ)	с	17		13-18
Протромбиновый индекс(ПТИ)	%	80		70-130
Тромбиновое время	с	18		18-24
Международное нормализованное отношение (МНО)		1,0		0,9- 1,1
Концентрация фибриногена в плазме	г/л	4,0		2-4,5
Содержание плазминогена	%	100%		80-120%
Скрининг Системы протеина С	НО	1,2		0,7-1,6
Содержание антитромбина III	%	110		80-120 %
Резистентность V фактора к АПС	НО	1		0,8-1,4
Активность фактора VIII	%	85		80-120%
Экспресс люпус тест	с	2,05		0,79-1,19с

Предположите клинический диагноз.

**Ответ.** У пациентки антифосфолипидный синдром.

### Задача 36

Больная Е., 56 лет, обратилась к хирургу по поводу выраженной боли и отека в левой голени. При обследовании показатели гемограммы в пределах нормальных значений. Исследован гемостаз.

Тесты	Ед измер	Значения		Норма (контроль)
Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз				
Активность фактора Виллебранда	%	60		80-120%
Агрегация тромбоцитов (на агрегометре):		Степень агрегации	Показатель агрегации	
Спонтанная агрегация	Отн. Ед.		90	50-70%
Агрегация с добавлением АДФ: 5.0 мкМ	%		80	50-70%
с рисгомицином (0.17 мкг/мл)	%		90	50-70%
с адреналином (10 мкг/мл)	%		85	50-70%
с коллагеном	%		95	50-70%
Плазменный гемостаз				
АЧТВ (АПТВ)	с	25		21-35 сек
РФМК в плазме	мг/100 мл	15,0		Менее 4,0
Д-димеры	Нг/мл	1400		Менее 250
Протромбиновое время(ПВ)	с	18		13-18
Протромбиновый индекс(ПТИ)	%	70		70-130
Тромбиновое время	с	19		18-24
Международное нормализованное отношение (МНО)		1,0		0,9- 1,1
Концентрация фибриногена в плазме	г/л	5,0		2-4,5
Содержание плазминогена	%	150%		80-120%
Скрининг Системы протеина С	НО	1,6		0,7-1,6
Содержание антитромбина III	%	140		80-120 %
Резистентность V фактора к АПС	НО	0,5		0,8-1,4
Активность фактора VIII	%	75		80-120%
Экспресс люпус тест	с	1,05		0,79-1,19с

Интерпретируйте исследование гемостаза и предположите клинический диагноз.

**Ответ.** У пациентки тромбофилия, осложненная тромбозом.

### Задача 37

Больная Ш., 29 лет, находится в родильном отделении с Дз: Беременность II, роды 1, 39-41 неделя, длительный безводный период. Ручное отделение последа. В 3 периоде родов – не купирующееся маточное кровотечение. В гемограмме: Нв 86г/л,

Тромбоциты- 90тыс., Лейкоциты – 11 тыс, в формуле Б-0%, Э-0%, Ю-5%, П/я – 10% , С/я 68%, Лф -17, М-0.

При исследовании гемостаза:

Тесты	Ед измер	Значения		Норма (контроль)
Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз				
Активность фактора Виллебранда	%	60		80-120%
Агрегация тромбоцитов (на агрегометре):		Степень агрегации	Показатель агрегации	
Спонтанная агрегация	Отн. Ед.		50	50-70%
Агрегация с добавлением АДФ: 5.0 мкМ	%		50	50-70%
с рисгомицином (0.17 мкг/мл)	%		40	50-70%
с адреналином (10 мкг/мл)	%		30	50-70%
с коллагеном	%		45	50-70%
Плазменный гемостаз				
АЧТВ (АПТВ)	с	70		21-35 сек
РФМК в плазме	мг/100 мл	24,0		Менее 4,0
Д-димеры	Нг/мл	2000		Менее 250
Протромбиновое время(ПВ)	с	20		13-18
Протромбиновый индекс(ПТИ)	%	40		70-130
Тромбиновое время	с	30		18-24
Международное нормализованное отношение (МНО)		3		0,9- 1,1
Концентрация фибриногена в плазме	г/л	0,85		2-4,5
Содержание плазминогена	%	200%		80-120%
Скрининг Системы протеина С	НО	1,8		0,7-1,6
Содержание антитромбина III	%	130		80-120 %
Резистентность V фактора к АПС	НО	1,3		0,8-1,4
Активность фактора VIII	%	75		80-120%
Экспресс люпус тест	с	1,05		0,79-1,19с

Установите клинический диагноз, причину кровотечения.

**Ответ.** У пациентки ДВС-синдром.

### Задача 38

Больной Р., 71 года, поступил в приемный покой с подозрением на желудочно-кишечное кровотечение. Объективно: бледность кожных покровов, состояние прекома. В гемограмме - Нв 80г/л, Тромбоциты- 410тыс., Лейкоциты – 10 тыс. Из данных амбулаторной карты – у пациента постоянная форма фибрилляции предсердий, ГБ II, АГ 3, риск 3, ХСН1. Постоянно принимает кардиомагнил - 75мг, варфарин - 5мг, ренитек - 20мг в сутки.

При исследовании гемостаза:

Тесты	Ед измер	Значения		Норма (контроль)
Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз				
Активность фактора Виллебранда	%	100		80-120%
Агрегация тромбоцитов (на агрегометре):		Степень агрегации	Показатель агрегации	
Спонтанная агрегация	Отн. Ед.		50	50-70%
Агрегация с добавлением АДФ: 5.0 мкМ	%		70	50-70%
с рисгомицином (0.17 мкг/мл)	%		68	50-70%
с адреналином (10 мкг/мл)	%		65	50-70%
с коллагеном	%		80	50-70%
Плазменный гемостаз				
АЧТВ (АПТВ)	с	50		21-35 сек
РФМК в плазме	мг/100 мл	5,0		Менее 4,0
Д-димеры	Нг/мл	650		Менее 250
Протромбиновое время(ПВ)	с	25		13-18
Протромбиновый индекс(ПТИ)	%	50		70-130
Тромбиновое время	с	25		18-24
Международное нормализованное отношение (МНО)		6		0,9- 1,1
Концентрация фибриногена в плазме	г/л	1,5		2-4,5
Содержание плазминогена	%	125%		80-120%
Скрининг Системы протеина С	НО	1,0		0,7-1,6
Содержание антитромбина III	%	125		80-120 %
Резистентность V фактора к АПС	НО	0,95		0,8-1,4
Активность фактора VIII	%	80		80-120%
Экспресс люпус тест	с	1,10		0,79-1,19с

**Ответ.** У пациента передозировка варфарином, желудочно-кишечное кровотечение.

### Задача 39

Пациентка Б., 23 лет, предъявляет жалобы на длительные маточные кровотечения, частое образование синяков. Из анамнеза известно, что год назад послеродовой период осложнился длительным профузным маточным кровотечением. Показатели ОАК в пределах нормы. Длительность кровотечения по Дьюку 7 мин, время свертывания по Сухареву начало 2 мин. окончание 6 мин.

Тесты	Ед измер	Значения		Норма (контроль)
Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз				
Активность фактора Виллебранда	%	20		80-120%
Агрегация тромбоцитов (на агрегометре):		Степень агрегации	Показатель агрегации	



		<i>iii</i>		
Спонтанная агрегация	Отн. Ед.		45	50-70%
Агрегация с добавлением АДФ: 5.0 мкМ	%		70	50-70%
с ризгомицином (0.17 мкг/мл)	%		10	50-70%
с адреналином (10 мкг/мл)	%		65	50-70%
с коллагеном	%		45	50-70%
Плазменный гемостаз				
АЧТВ (АПТВ)	с	55		21-35 сек
РФМК в плазме	мг/100 мл	10,0		Менее 4,0
Д-димеры	Нг/мл	200		Менее 250
Протромбиновое время(ПВ)	с	15		13-18
Протромбиновый индекс(ПТИ)	%	80		70-130
Тромбиновое время	с	18		18-24
Международное нормализованное отношение (МНО)		1,0		0,9- 1,1
Концентрация фибриногена в плазме	г/л	4		2-4,5
Содержание плазминогена	%	100%		80-120%
Скрининг Системы протеина С	НО	1,2		0,7-1,6
Содержание антитромбина III	%	90		80-120 %
Резистентность V фактора к АПС	НО	0,9		0,8-1,4
Активность фактора VIII	%	50		80-120%
Экспресс люпус тест	с	0,8		0,79-1,19с

Предположите диагноз.

**Ответ.** Синдром Виллебранда.

### Задача 40

Пациентке М., 32 лет планируется назначение комбинированных оральных контрацептивов. Перед назначением гинеколог направил женщину на обследование. В гемограмме показатели в пределах нормы.

При исследовании гемостаза получены следующие результаты:

Тесты	Ед измер	Значения		Норма (контроль)
Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз				
Активность фактора Виллебранда	%	118		80-120%
Агрегация тромбоцитов (на агрегометре):		Степень агрегации	Показатель агрегации	
Спонтанная агрегация	Отн. Ед.		64	50-70%
Агрегация с добавлением АДФ: 5.0 мкМ	%		70	50-70%

с рисгомицином (0.17 мкг/мл)	%		55	50-70%
с адреналином (10 мкг/мл)	%		48	50-70%
с коллагеном	%		80	50-70%
Плазменный гемостаз				
АЧТВ (АПТВ)	с	31,2		21-35 сек
РФМК в плазме	мг/100 мл	8,0		Менее 4,0
Д-димеры	Нг/мл	300		Менее 250
Протромбиновое время (ПВ)	с	16,1		13-18
Протромбиновый индекс (ПТИ)	%	85		70-130
Тромбиновое время	с	19		18-24
Международное нормализованное отношение (МНО)		1,14		0,9- 1,1
Концентрация фибриногена в плазме	г/л	5,62		2-4,5
Содержание плазминогена	%	110%		80-120%
Скрининг Системы протеина С	НО	1		0,7-1,6
Содержание антитромбина III	%	90		80-120 %
Резистентность V фактора к АПС	НО	0,9		0,8-1,4
Активность фактора VIII	%	130		80-120%
Экспресс люпус тест	с	0,8		0,79-1,19с

Оцените результаты гемостазиограммы. Рекомендовано ли женщине назначение оральных контрацептивов?

**Ответ.** У пациентки гиперфибриногенемия, повышенная готовность к тромбозам. Назначение КОК противопоказано.

### Примеры тестовых заданий

**Инструкция: выберите один правильный ответ:**

1. Чувствительность теста – это:
  - a. Процент положительных результатов теста среди здоровых людей в обследованной популяции
  - b. Скорость получения результата при проведении теста
  - c. Доля действительно болеющих людей в обследованной популяции, которые по результатам теста выявляются как больные.
  - d. Статистическая оценка доли отрицательных результатов болеющих людей в обследованной популяции

Ответ: c

2. Специфичность теста – это:
  - a. Доля тех, у которых тест отрицателен, среди всех людей, не имеющих болезни (состояния).
  - b. Доля здоровых людей в обследованной популяции, которые по результатам теста выявляются как больные.
  - c. Статистическая оценка доли положительных результатов болеющих людей в обследованной популяции

d. Статистическая возможность получения образца для анализа от больного пациента.

Ответ: а

3. Для исследования СОЭ периферическую кровь смешивают с:

- a. Цитратом натрия
- b. Гепарином
- c. КЗЭДТА
- d. Преднизолоном

Ответ: а

4. При геморрагическом диатезе с петехиально-пятнистым типом кровоточивости наиболее вероятное изменение в гемограмме:

- a. анемия
- b. лейкоцитоз
- c. лейкопения
- d. тромбоцитопения

Ответ: d

5. У больных острыми лейкозами в биохимическом анализе крови характерно повышение всех параметров, кроме:

- a. ЛДГ
- b. АСТ
- c. Глюкоза
- d. Мочевая кислота

Ответ: с

6. В биохимическом анализе крови у пациента с множественной миеломой будет увеличено количество:

- a. Белка
- b. Билирубина
- c. АЛТ
- d. АСТ

Ответ: а

7. При тромбоцитопении параметр времени свертывания:

- a. Уменьшится
- b. Увеличится
- c. Не изменится

Ответ: с

8. Время свертывание при 4 фазе ДВС синдрома:

- a. Удлинено
- b. В норме
- c. Сокращено

Ответ: а

9. Стернальная пункция проводится с помощью:

- a. Иглы Бира
- b. Иглы Кассирского
- c. Иглы Аринкина
- d. Иглы Пирогова

Ответ: b

10. При подсчете миелограммы оценивается:

- a. качественный и количественный состав ядросодержащих клеток пунктата костного мозга
- b. Процентное содержание бластных клеток
- c. Соотношение миелоидного и лимфоидного ростков
- d. Качественный состав мононуклеаров костного мозга

Ответ: a

11. Показанием к трепанобиопсии не является:

- a. Острый лейкоз
- b. Апластическая анемия
- c. Первичный миелофиброз
- d. Фолликулярная лимфома

Ответ: a

12. Место проведения трепанобиопсии:

- a. Грудина
- b. Задняя верхняя ость подвздошной кости
- c. Вертлужная впадина
- d. Бугристость большеберцовой кости

Ответ: b

13. Цитохимическая характеристика лимфобластов включает:

- a. пероксидаза положительная;
- b. гликоген положительный в крупногранулярной форме.
- c. Липиды положительные

Ответ: b

14. Цитохимическая характеристика миелобластов включает:

- a. пероксидаза отрицательная;
- b. гликоген положительный в крупногранулярной форме.
- c. Липиды положительные

Ответ: c

15. Что является показанием для проведения иммуноцитохимического анализа костного мозга?

- a. Наличие острого лейкоза
- b. Наличие хронического лимфолейкоза
- c. Наличие первичного миелофиброза
- d. Наличие хронического миелолейкоза

Ответ: b

16. Иммуноцитохимия это:

- a. Метод определения осмотической резистентности эритроцитов
- b. Один из способов качественной идентификации веществ
- c. Метод изучения спектров взаимодействия излучения
- d. Метод определения антигенного состава клеток в мазке с помощью моноклональных антител с последующей оценкой под микроскопом.

Ответ: d

17. Иммуногистохимия это:

- a. Метод определения антигенного состава клеток в срезе ткани с помощью моноклональных антител
- b. Метод идентификации неоднородных тел в тканях
- c. Метод визуализации включений липидов в клетки ткани с помощью световой микроскопии
- d. Метод оценки резистентности ткани к химическим веществам

Ответ: a

18. Иммуногистохимия является основным методом подтверждения диагноза при подозрении на:

- a. Лимфому
- b. Острый лейкоз
- c. Хронический миелолейкоз
- d. Истинную полицитемию

Ответ: a

19. Проточная цитометрия это:

- a. Метод определения антигенного состава клеток с помощью моноклональных антител связанных с флюорохромом
- b. Метод определения осмотической резистентности эритроцитов
- c. Один из способов качественной идентификации веществ
- d. Метод изучения спектров взаимодействия излучения

Ответ: a

20. Обнаружение повышенного количества CD5+/CD10-/CD19+/CD20+/CD23+ клеток при проведении проточной цитометрии позволяет предположить диагноз:

- a. Хронический миелолейкоз
- b. Хронический лимфолейкоз\лимфому из малых лимфоцитов
- c. Острый лейкоз
- d. Множественную миелому

Ответ: b

21. При каких заболеваниях не показано цитогенетическое исследование костного мозга?

- a. Хронический миелолейкоз
- b. Хронический лимфолейкоз

- c. Пернициозная анемия
- d. Острый миелолейкоз

Ответ: c

22. Филадельфийская хромосома при цитогенетическом исследовании – это:

- a. t 9;22
- b. t 5;21;
- c. t 15;17
- d. t 8;14

Ответ: a

23. При остром промиелоцитарном лейкозе выявляется цитогенетическая мутация:

- a. t 9;22
- b. t 5;21;
- c. t 15;17
- d. t 8;14

Ответ: a

24. Какие из перечисленных результатов обследования позволяют выявить волчаночные антикоагулянты?

- a. Увеличенное АЧТВ до и после добавления нормальной донорской плазмы (в соотношении 1:1).
- b. Уменьшение АЧТВ после инкубации в течение 2 ч после добавления нормальной донорской плазмы (в соотношении 1:1).
- c. Нормальное значение АЧТВ без добавления донорской плазмы и увеличение АЧТВ при ее добавлении (в соотношении 1:1).
- d. Нормальное значение АЧТВ до и после добавления нормальной донорской плазмы (в соотношении 1:1).

Ответ: b

25. Прием какого из перечисленных препаратов увеличивает риск тромбообразования?

- a. Аспирин.
- b. Дипиридамол
- c. Стрептокиназа.
- d. Пероральные контрацептивы.

Ответ: d

26. На аутоиммунную гемолитическую анемию при хроническом лимфолейкозе указывает появление в крови:

- a. Ядросодержащих эритроцитов и сфероцитов;
- b. Клеточных теней и нормальных лимфоцитов;
- c. Клеток с тельцами Говелла-Жолли и сидероцитов;
- d. Лимфобластов и пролимфоцитов.

Ответ: b

27. Какие мембранные маркеры часто экспрессируются на бластах при В-лимфобластном лейкозе/лимфоме?

- a. CD1
- b. CD7
- c. CD10
- d. CD41

Ответ: c

28. Какие мембранные маркеры часто экспрессируются на клетках Березовского-Штейнберга?

- a. CD10/CD5
- b. CD2/CD7
- c. CD15/CD30
- d. CD16/CD56

Ответ: c

29. Микро РНК это:

- a. Малые некодирующие молекулы РНК длиной 18—25 нуклеотидов
- b. Остатки больших молекул РНК после их денатурации
- c. Результат неправильной транскрипции молекулы ДНК

Ответ: a

30. Уровень каких микро РНК снижается при делеции 11 и 13 хромосом у пациентов с ХЛЛ?

- a. miRNA11, miRNA12
- b. miRNA15, miRNA16
- c. miRNA2, miRNA6
- d. miRNA10, miRNA112

Ответ: b

31. Морфологический субстрат при остром лейкозе представлен:

- a. бластными клетками;
- b. созревающими клетками;
- c. зрелыми лимфоцитами;
- d. атипичными лимфоцитами;
- e. плазматическими клетками.

Ответ: a

32. При остром лейкозе первично поражается:

- a. печень;
- b. селезенка;
- c. костный мозг;
- d. лимфатические узлы;
- e. кости.

Ответ: c

33. Пик заболеваемости острыми лейкозами у детей приходится на возраст:

- a. 10-12 лет;
- b. 2-4 года;
- c. 1-2 года;
- d. 6-8 лет;
- e. 12-14 лет;

Ответ: b

34. Этиологическими факторами развития острого лейкоза не являются:

- a. облучение;
- b. вирусы;
- c. хромосомные аномалии;
- d. летучие органические растворители;
- e. бактерии.

Ответ: e

35. К клиническим проявлениям синдрома опухолевой интоксикации не относятся:

- a. лихорадка;
- b. профузная или генерализованная потливость;
- c. похудание на 10% массы тела и более за последние 6 месяцев;
- d. лимфаденопатия.

Ответ: d

36. Гиперпластический синдром проявляется всеми перечисленными признаками, за исключением:

- a. гиперплазией миндалин;
- b. лимфаденопатией;
- c. гепатоспленомегалией;
- d. нейрорлейкемией;
- e. лихорадкой.

Ответ: e

37. Критерием постановки диагноза острого лейкоза у детей является:

- a. наличие бластных клеток в миелограмме более 25%;
- b. гиперлейкоцитоз, бластемия, лимфоцитоз;
- c. анемия, тромбоцитопения, бластемия;
- d. наличие бластных клеток в миелограмме более 50%;
- e. лейкоцитоз, лимфоцитоз, анемия, тромбоцитопения.

Ответ: a

38. Для верификации варианта острого лейкоза необходимо проведение:

- a. стеральной пункции;
- b. цитохимического исследования;
- c. цитогенетического исследования;
- d. спинномозговой пункции;
- e. общего анализа крови.

Ответ: a



39. В классификации острого лейкоза выделяют следующие стадии:

- a. первично-активная, рецидив, ремиссия;
- b. первично-активная, ремиссия;
- c. первично-активная, ремиссия, рецидив, терминальная;
- d. рецидив, ремиссия, терминальная;
- e. первично-активная, ремиссия, терминальная.

Ответ: c

40. Рецидивы острого лейкоза у детей подразделяются на:

- a. комбинированные;
- b. изолированные;
- c. изолированные и комбинированные;
- d. распространенные.

Ответ: c

41. Ранний рецидив острого лейкоза у детей возникает:

- a. в течение 12 месяцев от момента инициальной терапии;
- b. в течение 8 месяцев от момента инициальной терапии;
- c. в течение 6 месяцев от момента инициальной терапии;
- d. в течение 9 месяцев от момента инициальной терапии;
- e. в течение 3 месяцев от момента инициальной терапии.

Ответ: c

42. В терапии острых лейкозов у детей не проводится следующий этап терапии:

- a. индукция ремиссии;
- b. консолидация ремиссии;
- c. поддерживающая терапия в ремиссии;
- d. профилактика нейролейкемии;
- e. телегамматерапия.

Ответ: e

43. Дозировка цитостатических средств для лечения острых лейкозов у детей осуществляется из расчета:

- a. на год жизни;
- b. на килограмм массы тела;
- c. площади поверхности массы тела.

Ответ: c

44. Контроль эффективности терапии острых лейкозов у детей проводится:

- a. по общему анализу крови;
- b. по результатам биохимического анализа крови;
- c. по результатам миелограммы;
- d. по результатам иммунофенотипирования;
- e. по результатам цитохимического исследования

Ответ: c

45. Диагностическим критерием нейролейкемии не является:

- a. обнаружение бластных клеток в препарате;
- b. цитоз менее 3 ммЗ;
- c. высокий уровень белка;
- d. синдром Плеша.

Ответ: d

46. Наиболее часто встречаемыми прогностически неблагоприятными хромосомными аберрациями при острых лейкозах у детей являются:

- a. t(4;11), t(9;22)
- b. t(12;21)(p13;q22)
- c. del 1 (p32;p32)
- d. t(1;19)(q23;p13)
- e. t(4;11) (q21;q23)

Ответ: a

47. Характерными цитохимическими реакциями для острого лимфобластного лейкоза являются:

- a. положительная реакция на гликоген, положительная реакция на липиды;
- b. отрицательная реакция на гликоген, отрицательная реакция на липиды, положительная реакция на альфа-нафтил-ацетатэстеразу;
- c. положительная реакция на гликоген, отрицательная реакция на липиды, отрицательная реакция на миелопероксидазу;
- d. положительная реакция на гликоген, отрицательная реакция на липиды, положительная реакция на альфа-нафтил-ацетатэстеразу;
- e. положительная реакция на гликоген, положительная реакция на миелопероксидазу, положительная реакция на липиды.

Ответ: c

48. В морфологической классификации острых В-линейных лейкозов не относится:

- a. про-В ОЛЛ;
- b. common ОЛЛ;
- c. преВ- ОЛЛ;
- d. зрелый ОЛЛ;
- e. кортикальный ОЛЛ.

Ответ: e

49. По морфологической классификации ОЛЛ (FAB – группа) подразделяются на следующие варианты:

- a. микролимфобластный, нормобластный, макролимфобластный;
- b. микролимфобластный, нормобластный;
- c. макролимфобластный, нормобластный;
- d. микролимфобластный, нормобластный, макролимфобластный;
- e. нормобластный.

Ответ: a

50. В детском возрасте наиболее часто регистрируется:

- a. острый миелобластный лейкоз;

- b. острый лимфобластный лейкоз;
- c. острый миеломонобластный лейкоз;
- d. острый промиелоцитарный лейкоз;
- e. острый эритробластный лейкоз.

Ответ: b

51. Острый лейкоз необходимо дифференцировать со всеми вышеуказанными заболеваниями, за исключением:

- a. миелодиспластического синдрома;
- b. апластической анемии;
- c. лейкомоидных реакций;
- d. лейкомизированных неходжкинских злокачественных лимфом;
- e. миеломной болезни.

Ответ: e

52. В общем анализе крови при остром лейкозе характерны следующие изменения:

- a. нормохромная нормоцитарная гиперрегенераторная анемия, лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом, ускоренное СОЭ;
- b. нормохромная нормоцитарная анемия, лейкоцитоз, «лейкемический провал», тромбоцитопения, лимфоцитоз, ускоренное СОЭ, бластемия;
- c. гипохромная анемия, ускоренное СОЭ;
- d. гиперлейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы до бластных форм, базофильно-эозинофильная ассоциация, ускоренное СОЭ;
- e. эритроцитоз, лейкоцитоз, тромбоцитоз, замедление СОЭ.

Ответ: b

53. Поражение костной ткани при остром лейкозе обусловлено всеми ниже перечисленными причинами, за исключением:

- a. скопления лейкемических клеток поднадкостнично;
- b. разрушения компактного вещества кости;
- c. остеопороза кортикальных и мозговых отделов;
- d. остеодеструкций.

Ответ: d

54. Терапия острых лейкозов у детей зависит от:

- a. варианта лейкоза;
- b. инициального поражения ЦНС;
- c. количественного содержания бластных форм в миелограмме;
- d. данных рентгенологического исследования органов грудной клетки.

Ответ: a

55. Под определением “клоновое” происхождение лейкозов понимают:

- a. приобретение клетками новых свойств;
- b. анаплазия гемопоэтических клеток;
- c. потомство мутированной клетки;
- d. разнообразие форм лейкозных клеток.

Ответ: c

56. Для одного из вариантов острого лейкоза характерен резко выраженный геморрагический синдром:

- a. миелобластного;
- b. промиелоцитарного;
- c. лимфобластного;
- d. недифференцированного;
- e. плазмобластного.

Ответ: b

57. Поражение яичек чаще наблюдается при:

- a. острым лимфобластном лейкозе;
- b. множественной миеломе;
- c. хроническом моноцитарном лейкозе;
- d. острым эритромиелозе.

Ответ: a

58. Гиперпластический гингивит характерен для следующего варианта острого лейкоза:

- a. миеломонобластного;
- b. промиелоцитарного;
- c. малопроцентного;
- d. плазмобластного;
- e. лимфобластного.

Ответ: a

59. Острый промиелоцитарный (M3) лейкоз характеризуется:

- a. гиперплоидностью;
- b. делецией 6q;
- c. транслокацией 9;22;
- d. транслокацией 15; 17.

Ответ: d

60. Терапией выбора острых лимфобластных лейкозов у детей является программа:

- a. Ауэра;
- b. BFM, MB-2002;
- c. Хельцера;
- d. "7+3".

Ответ: b

61. 1 Нормальные значения гемоглобина у мужчин

- a. 130-160 г/л
- b. 120-140 г/л
- c. 115-150 г/л
- d. 125-155 г/л

Ответ: a

62. Нормальные значения гемоглобина у женщин

- a. 115-150 г/л
- b. 130-160 г/л
- c. 120-140 г/л
- d. 110-140 г/л

Ответ: c

63. Нормальные показатели эритроцитов у мужчин

- a.  $3,7-4,7 \times 10^{12}$
- b.  $3,2-5,9 \times 10^{12}$
- c.  $2,1-3,7 \times 10^{12}$
- d.  $4-5,1 \times 10^{12}$
- e.  $5,2-6,1 \times 10^{12}$

Ответ: d

64. Средние показатели эритроцитов у женщин

- a.  $3,6-4,6 \times 10^{12}$
- b.  $3,2-5,9 \times 10^{12}$
- c.  $3,7-4,7 \times 10^{12}$
- d.  $4-5,1 \times 10^{12}$
- e.  $5,2-6,1 \times 10^{12}$

Ответ: c

65. MCV - это:

- a. Среднее содержание гемоглобина в эритроците
- b. Средний объём эритроцита
- c. Средняя продолжительность жизни эритроцита
- d. Средняя кривизна эритроцита

Ответ: b

66. MCH -- это:

- a. Средняя светопропускная способность эритроцита
- b. Средняя концентрация гемоглобина в эритроците
- c. Среднее содержание гемоглобина в эритроците
- d. Средняя продолжительность жизни эритроцита

Ответ: c

67. HCT (Гематокрит) -это:

- a. Отношение объёма плазмы к объёму форменных элементов
- b. Отношение объёма форменных элементов к объёму плазмы
- c. Индекс плотности кровяного потока
- d. Относительное значение количества эритроцитов и лейкоцитов

Ответ: b

68. RDW-это:

- a. коэффициент вариации среднего объёма эритроцитов
- b. ширина распределения эритроцитов по массе

- c. процент зрелых форм эритроцитов
- d. показатель гиперрегенерации костного мозга

Ответ: a

69. Кривая распределения эритроцитов по объёму позволяет судить о:

- a. Гипо и гиперхромии
- b. Гипо и гиперрегенерации
- c. Наличии анизоцитоза
- d. Сдвиге лейкоцитарной формулы влево
- e. Увеличении СОЭ

Ответ: c

70. Б-0, Э-2, Бл-0, П/м-0, Мц-0, Ю-0, П/я-4, Ся-69, Л-22, М-3 В данной лейкоцитарной формуле есть следующее изменение:

- a. Сдвиг лейкоцитарной формулы вправо
- b. Сдвиг лейкоцитарной формулы влево
- c. Лейкемический провал
- d. Изменений нет

Ответ: d

71. Б-0, Э-2, Бл-65, П/м-0, Ми-0, Ю-0, П/я-0, С/я-20, Л-12, М-1 В данной лейкоцитарной формуле есть следующее изменение:

- a. Лейкемический провал
- b. Изменений нет
- c. Сдвиг лейкоцитарной формулы влево
- d. Сдвиг лейкоцитарной формулы вправо

Ответ: a

72. Б-11, Э-8, Бл-39, П/м-12, Мц-10, Ю-5, П/я-4, С/я-8, Л-3, М-0 В данной лейкоцитарной формуле есть следующее изменение:

- a. Изменений нет
- b. Сдвиг лейкоцитарной формулы влево
- c. Лейкемический провал
- d. Сдвиг лейкоцитарной формулы вправо

Ответ: b

73. При увеличении уровня белка крови, СОЭ:

- a. Увеличится
- b. уменьшится
- c. Не изменится

Ответ: a

74. При эритроцитозе СОЭ:

- a. Увеличится
- b. Уменьшится
- c. Не изменится

Ответ: b

75. При тромбоцитопении СОЭ:

- a. Увеличится
- b. Уменьшится
- c. Не изменится

Ответ: c

76. Время свертывания крови зависит от:

- a. Наличия и функциональной активности сывороточных факторов свертывания крови
- b. Количества и активности тромбоцитов
- c. Скорости оседания тромбоцитов
- d. Количества альбуминов в плазме крови

Ответ: a

77. Длительность кровотечения зависит от:

- a. Количества фибриногена плазмы
- b. Количества активированных Т-келперов
- c. Количества и функции тромбоцитов, функциональной активности эндотелия
- d. Количества и функции ретикулоцитов, функциональной активности эпителия

Ответ: c

78. Миелограмма -это:

- a. Гистологическое исследование костного мозга
- b. Цитологическое исследование костного мозга
- c. Молекулярно-генетическое исследование костного мозга
- d. Цитохимическое исследование костного мозга

Ответ: b

79. Место проведения стеральной пункции:

- a. Теменная кость
- b. Рукоятка грудины
- c. Верхняя задняя ость подвздошной кости
- d. II-III межреберье

Ответ: b

80. Стеральная пункция проводится с целью:

- a. Получения костного мозга
- b. Получения костных фрагментов
- c. Прокола кости для дальнейшего введения зонда
- d. Получения биоптата загрудинных лимфоузлов

Ответ: a

81. В каких единицах измеряется объём эритроцитов?

- a. Микролитрах
- b. Нанометрах
- c. Фемтолитрах

d. Фемтометрах

Ответ: с

82. Кривая Прайс-Джонса отражает:

- a. Распределение лейкоцитов по диаметру
- b. Распределение эритроцитов по диаметру
- c. Сдвиг лейкоцитарной формулы влево
- d. Графическое отображение скорости кровотока с сосудах

Ответ: b

83. Стернальная пункция проводится с помощью:

- a. Инъекционной иглы
- b. Иглы Овчинникова
- c. Двупросветной аспирационной иглы
- d. Иглы Кассирского

Ответ: d

84. Наиболее удобное место для проведения трепанобиопсии это:

- a. Задняя верхняя ость позвдошной кости
- b. Бугорок теменной кости
- c. Седалищная ость
- d. Верхняя треть грудины

Ответ: a

85. Трепанобиопсия - это:

- a. метод прижизненного извлечения костной ткани для исследования костного мозга
- b. метод получения лейкоцитарной взвеси
- c. метод извлечения костных осколков из раны
- d. Метод определения внутрикостного давления

Ответ: a

86. Трепанобиопсия проводится с помощью:

- a. Иглы Кассирского
- b. Иглы Джемшиди
- c. Инъекционной иглы
- d. Иглы Савирского

Ответ: b

87. Соотнесите, по какому параметру можно судить о каком состоянии:

- a. HCB            1) Гипорегенерация
- b. Rt            2) Анизоцитоз
- c. PLT           3) Тромбоцитопения
- d. RDW        4) Анемия

Ответ: a-4 b-1 c-3 d-2

88. Соотнесите, по какому параметру можно судить о каком состоянии:



- a. MCV 1) Микроцитоз
- b. MCH 2) Анемия
- c. Hgb 3) Лейкопения
- d. WBC 4) Гиперхромия

Ответ: a-1 b-4 c-2 d-3

89. Какое главное макроскопическое отличие мазка крови от мазка костного мозга

- a. Наличие в мазке костных обломков
- b. Наличие капель жира на стекле
- c. Наличие свернувшейся крови на стекле
- d. Отсутствие красной окраски мазка

Ответ: b

90. В каких единицах измеряется количество гемоглобина в эритроците?

- a. Пикограммы
- b. Микролитры
- c. Пиколитры
- d. Граммы

Ответ: a

91. Увеличение гемоглобина в крови наблюдается при:

- a. эритремии и вторичном эритроцитозе;
- b. дефиците железа в организме;
- c. В12-дефицитной анемии;
- d. гипергидратации.

Ответ: a

92. Главным отличием симптоматического эритроцитоза от эритремии

- a. является:
- b. степень увеличения гемоглобина;
- c. выраженность плеторического синдрома;
- d. снижение рО крови;
- e. повышение вязкости крови.

Ответ: d

93. Для плеторического синдрома при эритремии характерно все, за исключением:

- a. головокружения, шума в ушах;
- b. повышения артериального давления;
- c. лейкоцитоза со сдвигом влево, тромбоцитоз;
- d. чувства жжения в кончиках пальцев, эритроцитоза, увеличения гематокрита;
- e. анемии.

Ответ: e

94. Ph-хромосома (Филадельфийская) характерна для:

- a. хронического миелолейкоза;
- b. хронического лимфолейкоза;
- c. монобластного лейкоза;

d. эритремии.

Ответ: а

95. Эритремии не свойственно:

- a. низкая СОЭ;
- b. повышение вязкости крови;
- c. эритроцитоз;
- d. высокая СОЭ.

Ответ: d

96. Один из клинических признаков не характерен для терминальной стадии хронического миелолейкоза:

- a. лихорадка;
- b. похудание;
- c. уменьшение размеров печени и селезенки;
- d. гепатоспленомегалия;
- e. геморрагический синдром.

Ответ: с

97. К заболеванию, сопровождающимся вторичным эритроцитозом относится:

- a. хронический миелолейкоз;
- b. эритремия;
- c. гипернефрома;
- d. идиопатический миелофиброз.

Ответ: с

98. Выраженная спленомегалия на ранних стадиях болезни наблюдается при:

- a. хроническом миелолейкозе;
- b. идиопатическом миелофиброзе;
- c. эритремии;
- d. остром лейкозе.

Ответ: b

99. Поликлоновое поражение костного мозга характерно для одной из стадий хронического миелолейкоза:

- a. ранней хронической;
- b. акселерации;
- c. терминальной;
- d. поздней хронической.

Ответ: с

100. Феномен опухолевой прогрессии лежит в основе одного из следующих проявлений гемобластозов:

- a. бластный криз при хроническом миелолейкозе;
- b. миелофиброз при сублейкемическом миелозе;
- c. аутоиммунная гемолитическая анемия при хроническом лимфолейкозе;
- d. остеолитические очаги при миеломной болезни;

е. гиперурикемия при эритремии.

Ответ: а

101. При дифференциальном диагнозе хронического миелолейкоза и лейкомоидной реакции основным диагностическим признаком является:

- а. возраст больного;
- б. степень лейкоцитоза;
- с. увеличение селезенки;
- д. наличие в крови промиелоцитов;
- е. активность щелочной фосфатазы в нейтрофилах.

Ответ: е

102. Увеличение и уплотнение печени в ранней стадии заболевания наблюдается при:

- а. хроническом миелолейкозе;
- б. множественной миеломе;
- с. болезни тяжелых цепей;
- д. геморрагическом васкулите..

Ответ: а

103. Для сублейкемического миелоза характерно наличие в трепанобиоптате костного мозга:

- а. диффузной лимфоидной инфильтрации;
- б. большого числа мегакариоцитов наряду с фиброзом;
- с. выраженной пролиферации клеток эритрона;
- д. преобладания жира над форменными элементами.

Ответ: б

104. Эритроцитаферез и тромбоцитаферез показаны при:

- а. эритремии;
- б. гемолитической анемии;
- с. апластической анемии;
- д. реактивных эритроцитозах.

Ответ: а

105. При хроническом миелолейкозе в развернутой стадии характерными особенностями анализа периферической крови не являются:

- а. увеличение числа лейкоцитов;
- б. сдвиг влево до метамиелоцитов и миелоцитов;
- с. базофильно-эозинофильная ассоциация;
- д. гипохромная анемия.

Ответ: с

106. Эритремию характеризуют следующие признаки:

- а. лейкопения;
- б. панцитоз в периферической крови;
- с. гипоплазия костного мозга;

d. лимфоидная метаплазия.

Ответ: b

107. Для развернутой (эритремической) стадии истинной полицитемии характерны следующие признаки:

- a. нормальный уровень лейкоцитов;
- b. лимфаденопатия;
- c. трехростковая тотальная гиперплазия в костном мозге с выраженным мегакариоцитозом;
- d. отсутствие сосудистых осложнений.

Ответ: c

108. Патогенез тромботических осложнений при эритремии обусловлен всеми причинами, за исключением:

- a. увеличением массы циркулирующих эритроцитов;
- b. тромбоцитозом;
- c. нарушениями функциональных свойств тромбоцитов;
- d. коагулопатией потребления.

Ответ: d

109. Исходом анемической стадии эритремии могут быть все перечисленные заболевания, за исключением:

- a. острого лейкоза;
- b. хронического миелолейкоза;
- c. лимфопролиферативных заболеваний;
- d. апластической анемии.

Ответ: c

110. Для больных эритремией в возрасте до 50 лет при наличии абсолютных показаний к цитостатической терапии предпочтительно применять в развернутой стадии:

- a. гидроксимочевину;
- b. циклофосфан;
- c. миелосан;
- d. миелобромол;
- e. алкеран.

Ответ: a

111. Наиболее частым клиническим признаком сублейкемического миелоза является:

- a. спленомегалия;
- b. анемический синдром;
- c. портальная гипертензия;
- d. тромботические осложнения;
- e. прогрессивное похудание.

Ответ: a

112. В пользу диагноза сублейкемического миелоза свидетельствуют все перечисленные признаки, за исключением:

- a. миелоидной метаплазии селезенки;
- b. умеренного лейкоцитоза, нейтрофилеза, сдвига в формуле крови до единичных миелоцитов, эритрокарицитоза;
- d. панмиелоза, миелофиброза в гистологических препаратах костного мозга в сочетании с мегакарицитозом;
- e. наличие Ph-хромосомы и низкого содержания щелочной фосфатазы в нейтрофилах периферической крови.

Ответ: e

113. Для терминальной стадии хронического миелолейкоза характерно:

- a. возникновение дополнительных новых мутантных субклонов в рамках основного опухолевого клона, не способных к дифференцировке, но непрерывно пролиферирующих, вытесняющих исходный дифференцирующийся клон клеток;
- b. морфология клеток крови и костного мозга не отличается от таковой в развернутой стадии;
- c. нейрорлейкемия не свойственна;
- d. частичная рефрактерность к миелосану.

Ответ: a

114. Наиболее приемлемой терапевтической тактикой в терминальной стадии ХМЛ является:

- a. монотерапия миелобромолом;
- b. монотерапия преднизолоном;
- c. сеансы лейкоцитафереза;
- d. облучение селезенки;
- e. полихимиотерапия ("7+3", винкристин + рубомицин+ преднизолон и др.).

Ответ: e

115. Осложнения эритремии включают все состояния, за исключением:

- a. ишемического инсульта;
- b. эрозивно-язвенного поражения желудка;
- c. гангрены пальцев стоп;
- d. нефролитиаза;
- e. некроза головки бедренной кости.

Ответ: e

116. У больного сублейкемическим миелозом в крови может обнаруживаться все, за исключением:

- a. базофилии;
- b. тромбоцитоза;
- c. абсолютного моноцитоза;
- d. абсолютного нейтрофилеза;
- e. снижения активности щелочной фосфатазы в нейтрофилах.

Ответ: e

117. Критерием подразделения II стадии эритремии на фазы А и Б является:

- a. панцитоз периферической крови;
- b. миелоидная метаплазия селезенки;
- c. панмиелоз;
- d. уратный диатез;
- e. эритромегалгии.

Ответ: b

118. В патогенезе эритремии не имеет отношение:

- a. появление очагов кроветворения в печени и селезенки;
- b. гиперплазия лимфатических узлов в сочетании с лимфоидной гиперплазией костного мозга;
- c. трехростковая гиперплазия костного мозга;
- d. гиперплазия мегакариоцитарного ростка.

Ответ: b

119. При лечении плеторического синдрома у больных эритремией гемоэксфузии показаны при увеличении:

- a. количества лейкоцитов;
- b. количества эритроцитов;
- c. количества нейтрофилов;
- d. количества лимфоцитов.

Ответ: b

120. У больных хроническим миелолейкозом из осложнений реже всего развивается:

- a. вторичная инфекция;
- b. инфаркт селезенки;
- c. кровотечения;
- d. тромбозы;
- e. портальная гипертензия.

Ответ: b

121. Генерализованная лимфоаденопатия редко выявляется при одном из следующих заболеваний:

- a. ВИЧ;
- b. инфекционном мононуклеозе;
- c. малярии;
- d. лимфолейкозе;
- e. лимфогранулематозе.

Ответ: c

122. В нормальном лимфоузле присутствуют:

- a. все миелоидные клетки;
- b. только В-лимфоциты;
- c. только Т-лимфоциты;
- d. В-лимфоциты, Т-лимфоциты а также клетки
- e. циркулирующей крови.

Ответ: d

123. Биопсия лимфоузла для расшифровки характера лимфаденопатии целесообразна у:

- a. больной ревматоидным полиартритом с увеличением селезенки, генерализованной лимфаденопатии, лейкопенией относительным лимфо-цитозом, тромбоцитопенией, анемией;
- b. 19-летней больной с увеличением заднешейных лимфоузлов, лихорадкой, лейкоцитозом до  $17 \times 10^9/\text{л}$ , лимфоцитозом до 50%;
- c. 70-летнего больного ИБС, у которого при случайном обследовании выявлен в крови лейкоцитоз  $50 \times 10^9$ , относительный и абсолютный лимфоцитоз;
- d. 30-летней больной с лихорадкой, потливостью, кожным зудом, увеличенным надключичным лимфоузлом, умеренным нейтрофильным лейко-цитозом и лимфопенией;
- e. 50-летней больной с лихорадкой, геморрагическим синдромом, анемией, тромбоцитопенией, умеренным лейкоцитозом, наличием 30% бластных клеток крови

Ответ: d

124. Лимфаденопатия в сочетании с увеличением селезенки может быть при всех заболеваниях, за исключением:

- a. системной красной волчанкой;
- b. ревматоидного полиартрита;
- c. дерматомиозита;
- d. саркоидоза;
- e. деформирующего остеоартроза.

Ответ: e

125. При наличии спленомегалии можно заподозрить сублейкемический миелоз у:

- a. 32-летней больной с гиперлейкоцитозом ( $150 \times 10^9/\text{л}$ ), сдвигом формулы до промиелоцитов;
- b. 30-летней больной с лихорадкой, анемией, ретикулоцитозом, повышением непрямого билирубина;
- c. 65-летнего больного с умеренным нейтрофильным лейкоцитозом ( $25 \times 10^9/\text{л}$ ) тромбоцитозом ( $500 \times 10^9/\text{л}$ ), базофилией крови;
- d. 70-летнего больного, с лейкоцитозом ( $55 \times 10^9/\text{л}$ ), абсолютным лимфо-цитозом, наличием теней Гумпрехта;
- e. 42-летней больной, злоупотребляющий алкоголем, с увеличением печени, признаками портальной гипертензии, анемией, лейкопенией, тромбоцитопенией.

Ответ: a

126. Увеличение селезенки в начальной стадии заболевания характерно для:

- a. волосатоклеточного лейкоза;
- b. железодефицитной анемии;
- c. множественной миеломы;
- d. болезни тяжелых цепей.

Ответ: d

127. При пальпации у больного с лихорадкой до 39С в течение недели, селезенки мягкая, умеренно увеличена в размерах. Это наиболее характерно для:

- a. лимфогранулематоза;
- b. сепсиса;
- c. болезни Гоше;
- d. болезни Кули.

Ответ: b

128. Увеличение и уплотнение печени в ранней стадии заболевания наблюдается при:

- a. хроническом миелолейкозе;
- b. множественной миеломе;
- c. болезни тяжелых цепей;
- d. геморрагическом васкулите..

Ответ: a

129. Гистологическая диагностика поражения лимфоузлов и селезенки при лимфогранулематозе основывается на обнаружении в них:

- a. клеток Ходжкина;
- b. клеток Березовского-Штернберга;
- c. клеток Гоше;
- d. эпителиоидных клеток и клеток Пирогова Ланганса;
- e. диффузной лимфоидной инфильтрации.

Ответ: b

130. Стертый рисунок лимфатического узла в гистологическом препарате характерен для:

- a. лимфомы;
- b. лимфаденопатии при люпоидном гепатите;
- c. инфекционного мононуклеоза;
- d. инфекционного лимфаденита.

Ответ: a

131. Лимфоаденопатия в сочетании с увеличением селезенки может быть при всех заболеваниях, за исключением:

- a. . системной красной волчанкой;
- b. . ревматоидного полиартрита;
- c. . дерматомиозита;
- d. . саркоидоза;
- e. . деформирующего остеоартроза.

Ответ: e

132. Селезенка при ХМЛ:

- a. плотная, болезненная, бугристая, в подреберье;
- b. мягкая, эластичная, безболезненная;
- c. выраженная спленомегалия, безболезненная, плотная;
- d. незначительная спленомегалия, мягкая, болезненная.



Ответ: с

133. Наличие у больного ХМЛ «кинжальных» болей в левой половине живота, лихорадки, бледности, тошноты и рвоты требует исключения у него:

- a. кишечной непроходимости;
- b. острого панкреатита;
- c. острого холецистита;
- d. инфаркта селезенки;
- e. тромбоза верхней полой вены.

Ответ: d

134. Для лимфопролиферативного синдрома характерно:

- a. снижение массы тела;
- b. лихорадка;
- c. лимфаденопатия;
- d. геморрагический диатез.

Ответ: с

135. Лимфаденопатия у больных с развернутой клинической картиной ХЛЛ характеризуется:

- a. генерализованным характером, мягко-эластичной консистенцией, безболезненностью, не спаянностью, склонностью образования конгломератов, кожа над л\у не изменена;
- b. генерализованным характером, мягко-эластичной консистенцией, безболезненностью, спаянностью с окружающей клетчаткой, мелкие, кожа над л\у не изменена;
- c. чаще одна группа, плотные, безболезненные, неподвижные, достигают нескольких сантиметров в диаметре, некроз окружающей кожи и клетчатки;
- d. регионарные, мягко-эластичной консистенцией, мелкие, подвижные, признаки воспаления над увеличенными л\у (боль, отек, покраснение, повышение температуры);
- e. генерализованным характером, каменистой плотностью, безболезненностью, подвижностью, кожа не изменена, значительными размерами.

Ответ: а

136. У больного выявлен гиперлейкоцитоз с лимфоцитозом, нормохромная анемия. В костном мозге зрелых лимфоцитов до 70 %. Гемограмма характерна для:

- a. острого лейкоза;
- b. хронического лимфолейкоза;
- c. лимфогранулематоза;
- d. миеломной болезни;
- e. хронического моноцитарного лейкоза.

Ответ: b

137. Синдром гиперспленизма характеризуется всеми перечисленными признаками, за исключением:

- a. тромбоцитопении;
- b. анемии;

- c. увеличения размеров селезенки;
- d. тромбоцитоза.

Ответ: d.

138. Клиническими проявлениями острого лимфаденита являются:

- a. местная гипотермия;
- b. отсутствие болезненности при пальпации;
- c. покраснение кожи над его поверхностью;
- d. плотная консистенция.

Ответ: c

139. При гистологическом исследовании биоптата опухолевого образования переднего средостения выявлены клетки Березовского-Рида-Штернберга, что свидетельствует о:

- a. тимоме;
- b. лимфоме Ходжкина;
- c. centroцитарной лимфоме;
- d. гистиоцитозе.

Ответ: b

140. Рентгенография легких имеет решающее значение в диагностике:

- a. острого лейкоза;
- b. лимфомы Ходжкина;
- c. железодефицитной анемии;
- d. сидероахрестической анемии.

Ответ: b

141. Поражение средостения чаще наблюдается при следующем варианте лимфогранулематоза:

- a. лимфоидном преобладании;
- b. нодулярном склерозе;
- c. смешанно-клеточном;
- d. лимфоидном истощении.

Ответ: c

142. Гепатомегалия, спленомегалия и мелена вызывают подозрение на:

- a. кровоточащую язву 12-перстной кишки;
- b. кровоточащие вены пищевода при циррозе печени;
- c. тромбоз мезентериальных сосудов;
- d. неспецифический язвенный колит;
- e. кровоточащие язвы желудка.

Ответ: b

143. Для лейкомоидной реакции лимфоцитарного типа не характерно:

- a. тени Боткина-Гумпрехта;
- b. лейкоцитоз;
- c. абсолютный лимфоцитоз;

Ответ: а

504. Из перечисленных методов исследования для диагностики неходжкинских лимфом достаточно:

- а. цитологических исследований;
- б. цитологических и гистологических исследований;
- с. цитологических, гистологических и цитохимических исследований;
- д. цитологических, гистологических и Иммуноморфологических исследований.

Ответ: d

145. Решающими для диагностики лимфомы Ходжкина являются:

- а. лабораторные методы (гемограмма, биохимические
- б. исследования);
- с. гистологическое исследование биоптата пораженного лимфоузла;
- д. радиосцинтиграфия;
- е. лимфография;
- ф. компьютерная и МР-томография.

Ответ: с

146. Ведущим звеном патогенеза зрелоклеточных неходжкинских лимфом является:

- а. быстрая неконтролируемая пролиферация опухолевых
- б. клеток;
- с. клональная селекция;
- д. блок апоптоза;
- е. аутокринная стимуляция ростовыми факторами.

Ответ: d

147. Неопухолевыми аналогами крупноклеточных лимфом являются все, за исключением:

- а. лимфобластов;
- б. иммунобластов;
- с. центробластов;
- д. Ki(+)-анаплазированных клеток.

Ответ: d

148. Характерная локализация первичной опухоли при лимфомах у взрослых:

- а. на шее, в надключичном пространстве;
- б. в области средостения;
- с. в забрюшинном пространстве;
- д. в паховой области.

Ответ: b

149. К специфическим для лимфомы Ходжкина проявлениям относятся:

- а. слабость, потливость, одышка;
- б. кровоточивость;
- с. гепатолиенальный синдром;

- d. нервно-психические нарушения;
- e. специфические проявления не характерны

Ответ: e

150. У больного лихорадка до 38-39С, генерализованная лимфаденопатия, гепатоспленомегалия, мелкоточечная сыпь на нижних конечностях. Предполагаемый диагноз:

- a. инфекционный мононуклеоз;
- b. хронический миелолейкоз;
- c. хронический лимфолейкоз;
- d. псевдотуберкулез.

Ответ: a

151. Для протеинограммы больных с множественной миеломой типичными являются:

- a. увеличение общего уровня белка за счет альбумина;
- b. увеличение общего уровня белка за счет глобулинов;
- c. увеличение общего уровня белка за счет парапротеина;
- d. гипопротеинемия;
- e. гипопротеинемия за счет альбуминов.

Ответ: c

152. Оссалгии при множественной миеломе обусловлены:

- a. очагами некроза ткани;
- b. нарушением иннервации;
- c. костно-деструктивным процессом;
- d. кровоизлияниями под надкостницу;
- e. воспалительной инфильтрацией костной ткани.

Ответ: c

153. К характерным проявлениям множественной миеломы не относятся:

- a. гипервискозный синдром;
- b. вторичный иммунодефицит;
- c. нефропатия;
- d. гиперурикемия;
- e. гиперкальциемия.

Ответ: d

154. Иммунологические варианты множественной миеломы выделяются в зависимости:

- a. от локализации костных поражений;
- b. типа синтезируемых иммуноглобулинов;
- c. наличия или отсутствия висцеральных поражений;
- d. наличия или отсутствия геморрагического синдрома;
- e. наличия или отсутствия почечного синдрома.

Ответ: b

155. К злокачественным моноклональным гаммапатиям не относятся:

- a. макроглобулинемия Вальденстрема;
- b. болезнь Рустицкого-Калера;
- c. болезнь тяжелых цепей;
- d. хронический лимфолейкоз;
- e. болезнь Вакса.

Ответ: e

156. В классификации форм множественной миеломы выделяют все, за исключением:

- a. диффузная;
- b. диффузно-очаговая;
- c. очаговая (солитарная);
- d. секретирующая и несекретирующая;
- e. моно- и поликлональная.

Ответ: e

157. К характерным осложнениям множественной миеломы не относятся:

- a. патологические переломы;
- b. хроническая почечная недостаточность;
- c. фуникулярный миелоз;
- d. инфекционно-воспалительные осложнения;
- e. амилоидоз органов и тканей.

Ответ: c

158. В клиническом анализе крови при множественной миеломе, как правило, отмечается:

- a. нормохромная анемия различной степени тяжести и значительное повышение СОЭ;
- b. лейкопения и значительное повышение СОЭ;
- c. гипохромная анемия, лейкоцитоз;
- d. лимфоцитоз;
- e. гиперлейкоцитоз, тромбоцитопения.

Ответ: e

159. В костном мозге больных множественной миеломой отмечается:

- a. гипоплазия всех ростков кроветворения;
- b. увеличение числа клеток лимфатического ряда, преимущественно за счет зрелых лимфоцитов;
- c. увеличение числа клеток плазматического ряда с наличием морфологически измененных форм;
- d. увеличение числа тромбоцитов;
- e. увеличение числа бластных клеток с вытеснением основных ростков кроветворения.

Ответ: c

160. В лечение множественной миеломы не используется:

- a. цитостатическая терапия;
- b. трансплантация костного мозга;
- c. оперативное лечение;
- d. лучевая терапия;
- e. плазмаферез.

Ответ: c

161. Основными критериями диагноза множественной миеломы являются:

- a. бластоз в костном мозге свыше 20%;
- b. абсолютный зрелоклеточный лимфоцитоз в периферической крови и более 30% лимфоцитов в костном мозге;
- c. гиперплазия эритроидного ростка;
- d. плазмоклеточная инфильтрация костного мозга (плазмоцитов более 10%), наличие моноклонального М-градиента, остеолитические поражения скелета или диффузный остеопороз;
- e. аплазия костного мозга.

Ответ: d

162. Основными причинами развития анемического синдрома при множественной миеломе являются:

- a. нарушение работы ферментных систем в клетках эритроидного ряда;
- b. нарушение синтеза ДНК в гемопоэтических клетках;
- c. гемолиз эритроцитов;
- d. плазмоклеточная инфильтрация костного мозга, снижение продукции эндогенного эритропоэтина;
- e. нарушение процесса гемоглобинизации эритроидных клеток.

Ответ: d

163. Субстратом опухоли при множественной миеломе являются:

- a. бласты
- b. плазматические клетки;
- c. зрелые лимфоциты;
- d. мегакарициты;
- e. гигантские клетки Ходжкина.

Ответ: b

164. К парапротеинемическим гемобластозам не относятся следующие заболевания:

- a. болезнь Маркиафава-Микели;
- b. множественная миелома;
- c. макроглобулинемия Вальденстрема;
- d. болезнь тяжелых цепей.

Ответ: a

165. Современным методом терапии рефрактерных и рецидивирующих форм множественной миеломы является:

- a. алкеран в монорежиме;
- b. миелосан

- с. интерферонотерапия;
- d. велкейд (бортезомиб);
- е. протокол МР.

Ответ: d

166. Современным методом коррекции анемического синдрома у больных множественной миеломой является:

- a. прием пероральных препаратов железа;
- b. п/к инъекции витамина В1 ;
- с. п/к введение рекомбинантного эритропоэтина;
- d. трансфузии отмытых эритроцитов;
- е. спленэктомия.

Ответ: с

167. К основным методам диагностики парапротеинемических гемобластозов не относится:

- a. стерильная пункция с подсчетом миелограммы;
- b. исследование осмотической стойкости эритроцитов;
- с. электрофорез белков сыворотки и мочи;
- d. иммунопреципитация;
- е. рентгенография плоских костей.

Ответ: b

168. Протеинурия при миеломной болезни является следствием:

- a. первичного поражения базальной мембраны клубочков при данном заболевании;
- b. первичного поражения канальцев при данном заболевании;
- с. синтеза плазматическими клетками тяжелых цепей иммуноглобулинов;
- d. синтеза плазматическими клетками легких цепей иммуноглобулинов;
- е. гиперпр
- f. отеинемии.

Ответ: с

169. Наличие моноклонового протеина (М-градиент) наименее характерно для одного из заболеваний:

- a. хронического лимфолейкоза;
- b. хронического миелолейкоза;
- с. лимфомы кишечника;
- d. лимфомы селезенки;
- е. макроглобулинемии Вальденстрема.

Ответ: b

170. За синтез иммуноглобулинов ответственны:

- a. эритроциты;
- b. гранулоциты;
- с. Т-лимфоциты;

- d. В-лимфоциты;
- e. тромбоциты.

Ответ: d

171. У человека количество классов иммуноглобулинов составляет:

- a. 2;
- b. 3;
- c. 5;
- d. 6;

Ответ: c

172. При электрофорезе сыворотки больных парапротеинемическими гемобластозами самыми частыми признаками являются:

- a. гипоальбуминемия;
- b. агаммаглобулинемия;
- c. гипер-альфа-2-глобулинемия;
- d. гипогаммаглобулинемия и М-градиент в зоне миграции иммуноглобулинов;
- e. гипергаммаглобулинемия.

Ответ: d

173. Для оценки стадии множественной миеломы не учитывается:

- a. уровень гемоглобина;
- b. величина очагов костной деструкции;
- c. количество плазматических (миеломных) клеток в костном мозге;
- d. уровень М-протеина в крови (или моче);
- e. уровень кальция в крови.

Ответ: c

174. В лечении больного IgG-миеломой с высоким содержанием белка в крови целесообразно использование:

- a. . гемодиализа;
- b. . комплексонов;
- c. . обменного переливания крови;
- d. . кровопускания;
- e. . плазмафереза.

Ответ: e

175. Остеодеструктивный процесс:

- a. является обязательным симптомом множественной миеломы;
- b. не является обязательным симптомом множественной миеломы;
- c. появляется только на поздних стадиях болезни;
- d. присутствует у лиц пожилого возраста.

Ответ: b



176. Объективными критериями эффективности цитостатической терапии при множественной миеломе являются:

- a. улучшение общего состояния больных;
- b. снижение уровня парапротеинемии, протеинурии более чем на 50%;
- c. повышение уровня лейкоцитов и тромбоцитов;
- d. увеличение размеров остеолитических дефектов.

Ответ: b

177. Остеолитические очаги при миеломной болезни являются следствием:

- a. продукции плазматическими клетками М-протеина;
- b. продукции плазматическими клетками IL-6, активирующего остеокласты;
- c. снижения продукции кальцитонина щитовидной железой;
- d. снижения активности эстрогенов или андрогенов;
- e. дефицита витамина А.

Ответ: b

178. Отличительным признаком болезни Вальденстрема от миеломной болезни является:

- a. поражение клетки-предшественницы В-лимфоцитов;
- b. наличие синдрома повышенной вязкости;
- c. нормохромная анемия;
- d. значительное увеличение РОЭ;
- e. синтез опухолевыми клетками IgM (макроглобулина).

Ответ: e

179. «Золотым» стандартом терапии множественной миеломы является:

- a. курс МР;
- b. курс МРV;
- c. курс VMCP;
- d. курс VBAR.

Ответ: b

180. К алкилирующим агентам относятся:

- a. гидроксимочевина;
- b. цитозин-арабинозин;
- c. рубомицин;
- d. алкеран.

Ответ: d

181. При дифференциальной диагностике наследственного микросфероцитоза (болезни Минковского-Шоффара) и доброкачественной гипербилирубинемии (синдром Жильбера) основным диагностическим признаком является:

- a. уровень билирубина;
- b. общее состояние больных;
- c. возраст больных;
- d. морфология эритроцитов;

е. уровень гемоглобина.

Ответ: d

182. Гипохромия эритроцитов характерна для:

- a. наследственного микросфероцитоза;
- b. талассемии;
- c. аутоиммунной гемолитической анемии при лимфосаркоме;
- d. острой гемолитической анемии при дефиците глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы;
- e. механическом гемолизе при гемолитико-уремическом синдроме.

Ответ: b

183. У женщины 42 лет с фибромиомой матки и меноррагиями обнаружена анемия: Нв - 80 г/л, гипохромия и микроцитоз эритроцитов. Наиболее вероятный диагноз:

- a. В12-дефицитная анемия;
- b. серповидно-клеточная анемия;
- c. апластическая анемия;
- d. наследственный сфероцитоз;
- e. железодефицитная анемия.

Ответ: e

184. Для верификации диагноза анемии у больной 72 лет с Нв - 81 г/л и ЦП 1,2. Наиболее важным исследованием является:

- a. осмотическая резистентность эритроцитов;
- b. уровень прямого и непрямого билирубина;
- c. содержание железа в сыворотке крови;
- d. стерильная пункция и содержание витамина В12 в сыворотке крови.

Ответ: d

185. Панцитопения различной выраженности может наблюдаться при всех заболеваниях за исключением:

- a. системной красной волчанки;
- b. цирроза печени;
- c. В12-дефицитной анемии;
- d. облитерирующего атеросклероза;
- e. острого миелобластного лейкоза.

Ответ: d

186. Для первичного миелодиспластического синдрома не является характерным:

- a. встречается чаще в пожилом возрасте;
- b. в основе заболевания лежит дефицит витамина В12 и фолиевой кислоты;
- c. часто обнаруживается панцитопения;
- d. в крови могут выявляться бластные клетки;
- e. возможна трансформация в острый миелобластный лейкоз.

Ответ: b

187. Не является информативным при расшифровке анемии неясного генеза у 45-ей больной, получающей в течение недели сорбифер следующее исследование:

- a. анализ кала на скрытую кровь;
- b. исследование уровня непрямого билирубина;
- c. исследование уровня сывороточного железа;
- d. исследование количества лейкоцитов и тромбоцитов;
- e. гастроскопия.

Ответ: c

188. Основным патогенетическим механизмом анемии у больного абсцессом легкого является:

- a. дефицит железа в организме;
- b. перераспределение железа;
- c. нарушение включения железа в молекулу гема;
- d. секвестрация эритроцитов в очаге легочного поражения;
- e. дефицит фолиевой кислоты.

Ответ: d

189. Укорочение продолжительности жизни эритроцитов и их секвестрация в селезенке характерны для:

- a. аутоиммунной гемолитической анемии с тепловыми агглютинаинами;
- b. B12-дефицитной анемии;
- c. железодефицитной анемии;
- d. фолиеводефицитной анемии.

Ответ: a

190. Для талассемии и железодефицитной анемии общим является:

- a. гипербилирубинемия;
- b. гипохромия эритроцитов;
- c. ретикулоцитоз и другие признаки гемолиза;
- d. мишеневидность и базофильная пунктация эритроцитов;
- e. повышение уровня фетального гемоглобина.

Ответ: b

191. Железодефицитную анемию и анемию, связанную с инфекцией и воспалением отличает друг от друга:

- a. гипохромия эритроцитов;
- b. снижение содержание железа в сыворотке;
- c. снижение уровня ферритина;
- d. снижение цветового показателя.

Ответ: a

192. Избыток железа при анемии инфекционно – воспалительного генеза формируется в:

- a. эритроцитах;
- b. сыворотке крови;

- c. макрофагах костного мозга;
- d. костной ткани.

Ответ: c

193. Основной метод лечения инфекционно – воспалительной анемии - это:

- a. трансфузии эритромассы;
- b. сбалансированная диета;
- c. введение железа внутривенно;
- d. лечение основного заболевания.

Ответ: d

194. У больного имеется гипохромная анемия с мишеневидными эритроцитами, ретикулоцитозом и повышением  $\alpha_2$ -фракции гемоглобина. Диагноз:

- a. свинцовое отравление;
- b. бета-талассемия;
- c. аутоиммунная гемолитическая анемия;
- d. дизэритропоэтическая анемия.

Ответ: b

195. Мегалобластное кроветворение возникает при:

- a. дефиците фолиевой кислоты;
- b. дефиците витамина B<sub>6</sub>;
- c. дефиците железа;
- d. хронической кровопотере.

Ответ: a

196. Наследственный стоматоцитоз необходимо дифференцировать с:

- a. болезнью Минковского-Шоффара;
- b. свинцовым отравлением;
- c. B<sub>12</sub> дефицитной анемией;
- d. анемией, обусловленной дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы;

Ответ: a

197. Диагностическими критериями  $\alpha$ -талассемии являются:

- a. гиперхромная анемия;
- b. низкое содержание железа в сыворотке крови;
- c. понижение осмотической резистентности эритроцитов;
- d. резкое раздражение красного ростка в миелограмме.

Ответ: c

198. Определение интенсивности эритропоэза имеет значение при:

- a. гипохромных анемиях;
- b. остром лейкозе;
- c. лимфоме Ходжкина;
- d. панцитопениях.

Ответ: d

199. Показанием к спленэктомии при наследственном микросфероцитозе является:

- a. частые гемолитические кризы;
- b. микросфероцитоз;
- c. укорочение продолжительности жизни эритроцитов;
- d. спленомегалия.

Ответ: a

200. Гипохромная микроцитарная анемия при гипотиреозе подлежит лечению:

- a. препаратами железа;
- b. преднизолоном;
- c. гормонами щитовидной железы;
- d. витаминами группы В.

Ответ: c

201. Гемолитическая анемия, протекающая с гипохромией эритроцитов и сниженным цветовым показателем характерна для:

- a. болезни Минковского-Шоффара;
- b. болезни Маркиафавы-Микели;
- c. талассемии;
- d. анемии при гиперспленизме;
- e. аутоиммунной гемолитической анемии.

Ответ: c

202. Анемия при хронической почечной недостаточности вызвана:

- a. дефицитом железа;
- b. дефицитом вит. В12;
- c. снижением синтеза эритропоэтинов и токсическим действием азотемии;
- d. аутоиммунным гемолизом;
- e. дефицитом фолиевой кислоты.

Ответ: c

203. Нормохромная анемия при аутоиммунном тиреоидите, протекающая с небольшим ретикулоцитозом и ускорением СОЭ, подлежит терапии:

- a. препаратами железа;
- b. преднизолоном;
- c. только тиреоидином;
- d. эритропоэтинами.

Ответ: c

204. Характерным признаком апластической анемии является:

- a. гипохромия эритроцитов;
- b. анизо-пойкилоцитоз;
- c. макроцитоз эритроцитов;
- d. панцитопения;
- e. повышение уровня железа в сыворотке крови.

Ответ: d

205. Лечение аутоиммунной гемолитической анемии следует начинать с:

- a. назначения нестероидных противовоспалительных препаратов;
- b. назначения иммунодепрессантов;
- c. назначения глюкокортикоидов;
- d.脾эктомии;
- e. проведения гемотрансфузий.

Ответ: c

206. Пароксизмальная холоддовая гемоглобинурия относится к группе:

- a. врожденных гемолитических анемий;
- b. приобретенных (аутоиммунных) гемолитических анемий;
- c. B-12 дефицитных анемий;
- d. апластических анемий.

Ответ: b

207. Один из представленных механизмов развития апластической анемии является определяющим:

- a. снижение продукции фактора, стимулирующего стволовую клетку;
- b. снижение продукции колониестимулирующего фактора
- c. гранулоцитов;
- d. дефект стволовой клетки;
- e. наличие аутоантител к клеткам крови;
- f. уменьшение количества гемопоэтических клеток предшественников в костном мозге.

Ответ: f

208. Патогенетически обоснованным методом лечения апластической анемии является:

- a.脾эктомия;
- b. андрогены;
- c. аллогенная трансплантация ПСКК;
- d. глюкокортикостероиды.

Ответ: c

209. При остром внутрисосудистом гемолизе моча приобретает цвет:

- a. мясных помоев;
- b. крепкого раствора марганцевокислого калия;
- c. желтушный;
- d. интенсивно желтый.

Ответ: b

210. К группе анемий, связанных с нарушенным кровообразованием относится:

- a. железодефицитная;
- b. гипопластическая;
- c. гемолитическая;
- d. анемия вследствие острой кровопотери.

Ответ: а

211. Наиболее характерный признак апластической анемии:

- а. спленомегалия;
- б. гипохромная анемия;
- с. высокая лихорадка;
- д. панцитопения.

Ответ: д

212. Патогенетически обоснованным методом лечения апластической анемии является:

- а. спленэктомия;
- б. андрогены;
- с. трансплантация аллогенного костного мозга;
- д. курсы ПХТ.

Ответ: с

213. Один из представленных механизмов развития апластической анемии является определяющим:

- а. снижение продукции фактора, стимулирующего стволовую клетку;
- б. снижение продукции колониестимулирующего фактора гранулоцитов;
- с. дефект стволовой клетки;
- д. наличие аутоантител к клеткам крови;
- е. уменьшение количества гемопоэтических клеток предшественников в костном мозге.

Ответ: е

214. Характерным признаком апластической анемии является:

- а. сужение плацдарма кроветворения;
- б. сохранение клеточности костного мозга;
- с. наличие признаков гемобластоза;
- д. повышение уровня сывороточного железа;
- е. мегалобластический тип кроветворения.

Ответ: а

215. Характерный признак апластической анемии:

- а. гипохромия эритроцитов;
- б. анизо-пойкилоцитоз;
- с. макроцитоз эритроцитов;
- д. панцитопения;
- е. повышение уровня железа в сыворотке крови;

Ответ: д

216. Апластическая анемия характеризуется следующими клиническими симптомами:

- а. кровоточивостью;
- б. лимфаденопатией;

- c. проливными потами;
- d. кожным зудом.

Ответ: а

217. При апластической анемии характерными изменениями в костном мозге являются:

- a. замещение кроветворного костного мозга жировым;
- b. снижение клеточности костного мозга;
- c. очаговая пролиферация лимфоцитов;
- d. нормальное соотношение кроветворного и жирового костного мозга;
- e. фиброз стромы костного мозга.

Ответ: а

218. При осмотре у больного апластической анемией выявляется:

- a. увеличение лимфатических узлов;
- b. увеличение печени и селезенки;
- c. печень и селезенка нормальных размеров;
- d. лейкемиды.

Ответ: с

219. К осложнениям глюкокортикостероидной терапии не относится:

- a. асептический некроз головок бедренных костей;
- b. стероидный сахарный диабет;
- c. диссеминация латентно протекающей туберкулезной инфекции;
- d. миелодепрессия;
- e. развитие острых психозов.

Ответ: е

220. У больного, страдающего гиперхромной анемией, выявлено снижение количества тромбоцитов и лейкоцитов. Ваше предположение о диагнозе:

- a. железодефицитная анемия;
- b. В12-дефицитная анемия;
- c. сидероахрестическая анемия;
- d. гипопластическая анемия.

Ответ: b

221. Чаще в детском возрасте встречаются апластические анемии, развившиеся в результате:

- a. воздействия ионизирующей радиации;
- b. применения левомецитина;
- c. применения цитостатиков;
- d. работы с бензолом;
- e. идиопатические формы.

Ответ: е

222. Клиническая картина апластической анемии не включает:

- a. геморрагического синдрома;



- b. гепатоспленомегалии;
- c. анемического синдрома;
- d. склонности к инфекциям.

Ответ: b

223. Уровень гемоглобина сразу после рождения составляет:

- a. 90-110г/л;
- b. 100-140г/л;
- c. 110-130г/л;
- d. 120-140 г/л;
- e. 180-240 г/л.

Ответ: e

224. Наиболее информативным методом для диагностики апластической анемии является:

- a. общий анализ крови;
- b. коагулограмма;
- c. стерильная пункция;
- d. трепанобиопсия;
- e. цитогенетическое исследование.

Ответ: d

225. Для анемии Фанкони характерны все признаки, за исключением:

- a. начинается в возрасте 4-10 лет;
- b. имеются врожденные аномалии;
- c. задержка внутриутробного развития при рождении;
- d. значительное увеличение содержания Hb F $\alpha$ ;
- e. отсутствию врожденные аномалии.

Ответ: e

226. Анемию Фанкони прежде всего необходимо дифференцировать с:

- a. приобретенной гипопластической анемией;
- b. лимфомой Ходжкина;
- c. дефицитом витамин К-зависимых факторов;
- d. железодефицитной анемией.

Ответ: a

227. Для гипопластической анемии справедливы следующие утверждения:

- a. при тяжелых формах заболевания наблюдается гепатомегалия;
- b. отмечается панцитопения;
- c. нарушен синтез гемма;
- d. цветовой показатель более 1,0;
- e. лимфоцитопения.

Ответ: b

228. В классификации наследственных гипо- и апластических состояниях кроветворения выделяют все варианты, за исключением:

- a. с общим поражением гемопоэза и врожденными аномалиями развития;
- b. наследственная семейная гипопластическая анемия с общим поражением гемопоэза без врожденных аномалий развития;
- c. наследственная парциальная гипопластическая анемия с избирательным поражением эритропоэза;
- d. парциальная красноклеточная аплазия.

Ответ: d

229. Первые клинические проявления анемии Блекфена-Дайемонда проявляются в возрасте:

- a. в год;
- b. в 2-4 года;
- c. в 1-3 мес.;
- d. в 10-12 лет.

Ответ: c

230. Наиболее частым осложнением анемии Блекфена-Дайемонда является:

- a. гемосидероз;
- b. портальная гипертензия;
- c. ДВС-синдром;
- d. хроническая почечная недостаточность.

Ответ: d

231. Для гемограммы при анемии Блекфена-Дайемонда характерно:

- a. нормохромная гипорегенераторная или арегенераторная анемия;
- b. тромбоцитопения;
- c. лейкоцитоз;
- d. лейкопения.

Ответ: a

232. В клинко-гематологической классификации апластических анемий выделяют все формы, за исключением:

- a. острая апластическая анемия;
- b. подострая апластическая анемия;
- c. подострая гипопластическая анемия;
- d. хроническая гипопластическая анемия;
- e. рецидивирующая апластическая анемия.

Ответ: e

233. Для парциальной красноклеточной аплазии с антителами к эритроцитам костного мозга характерно:

- a. антитела вырабатываются к ядродержащим клеткам костного мозга;
- b. красный росток гиперплазирован;
- c. гранулопоэз нарушен;
- d. страдает тромбопоэз и его дифференцировка.

Ответ: b

234. Для приобретенных гипо-, апластических анемий у детей характерно:

- a. отставание костного возраста;
- b. отставание в физическом и психомоторном развитии;
- c. отсутствие врожденных дефектов развития;
- d. позднее появление геморрагического синдрома и большая его выраженность.

Ответ: b

235. Ведущим методом лечения апластических анемий является:

- a. трансплантация гистосовместимого костного мозга;
- b. терапия стероидами;
- c. циклофосфамид;
- d. полихимиотерапия.

Ответ: a

236. Критерием полной ремиссии при апластической анемии является:

- a. гемоглобин выше 100 г/л, гранулоциты более  $1,5 \times 10^9/\text{л}$ , тромбоциты более  $100,0 \times 10^9/\text{л}$ , отсутствие потребности в гемотрансфузиях;
- b. гемоглобин выше 90 г/л, гранулоциты более  $1,0 \times 10^9/\text{л}$ , тромбоциты более  $150,0 \times 10^9/\text{л}$ ;
- c. гемоглобин выше 110 г/л, гранулоциты более  $2,0 \times 10^9/\text{л}$ , тромбоциты более  $50,0 \times 10^9/\text{л}$ ;
- d. гемоглобин выше 100 г/л, гранулоциты более  $1,5 \times 10^9/\text{л}$ , тромбоциты более  $150,0 \times 10^9/\text{л}$ .

Ответ: a

237. К противогрибковым препаратам относятся:

- a. диклофенак;
- b. флюконазол;
- c. нифедипин;
- d. допамин.

Ответ: b

238. К противовирусным препаратам относятся:

- a. каспофунгин;
- b. ацикловир;
- c. амлодипин;
- d. ранитидин.

Ответ: b

239. Основным путем преодоления аутоиммунной агрессии является:

- a. иммунодепрессия;
- b. иммуностимуляция;
- c. трансплантация костного мозга;
- d. плазмаферез.

Ответ: a

240. Что такое геморрагические диатезы?

- a. Группа приобретенных заболеваний, ведущим клиническим проявлением которых является патологическая кровоточивость.
- b. Группа врожденных заболеваний, ведущим клиническим проявлением которых является патологическая кровоточивость.
- c. Группа заболеваний, ведущим клиническим проявлением которых является постгеморрагическая анемия.
- d. Группа врожденных и приобретенных заболеваний и синдромов, ведущим клиническим проявлением которых является патологическая кровоточивость.
- e. Группа заболеваний и синдромов, проявляющихся легочными, желудочными, почечными, маточными кровотечениями.

Ответ: d

241. Какие заболевания не входят в группу геморрагических диатезов?

- a. Заболевания, связанные с тромбоцитарным звеном системы свертывания крови.
- b. Коагулопатии или гемофилии – группа заболеваний, возникающих нарушениях в системе плазменных факторов гемокоагуляции.
- c. Заболевания с высокой фибринолитической активностью.
- d. Ангиопатии – нетравматические поражения сосудов различной природы.
- e. Заболевания печени, приводящие к недостаточной продукции факторов системы свертывания крови.

Ответ: e

242. Какой тип кровоточивости сопровождается появлением крупных кровоизлияний под кожу, в суставы без формирования внутрикожных кровоподтеков?

- a. Гематомный
- b. Петехиально-пятнистый.
- c. Смешанный петехиально-гематомный.
- d. Васкулитно-пурпурный.
- e. Ангиоматозный.

Ответ: a

243. Какой тип кровоточивости характеризуется появлением малиновых звездочек, линий на коже, слизистых, легко кровоточащих при травмировании?

- a. Гематомный.
- b. Петехиально-пятнистый.
- c. Смешанный петехиально-гематомный.
- d. Васкулитно-пурпурный.
- e. Ангиоматозный.

Ответ: e

244. Какой тип кровоточивости характеризуется появлением отдельных крупных подкожных кровоизлияний в сочетании с множественными фиолетовыми пятнами внутрикожных кровоизлияний?

- a. Гематомный.
- b. Петехиально-пятнистый.
- c. Смешанный петехиально-гематомный.
- d. Васкулитно-пурпурный.

е. Ангиоматозный.

Ответ: с

245. Какой тип кровоточивости характеризуется появлением поверхностных фиолетовых пятен на коже, слизистых, не меняющих свой цвет при надавливании?

- а. Гематомный.
- б. Петехиально-пятнистый.
- с. Смешанный петехиально-гематомный.
- д. Васкулитно-пурпурный.
- е. Ангиоматозный.

Ответ: б

246. Какой вид кровоточивости сопровождается появлением выступающих над поверхностью кожи элементов пурпурного цвета, оставляющие после себя пятна бурой пигментации кожи?

- а. Гематомный
- б. Петехиально-пятнистый.
- с. Смешанный петехиально-гематомный.
- д. Васкулитно-пурпурный.
- е. Ангиоматозный.

Ответ: д

247. О нарушении в каком звене системы свертывания крови свидетельствует удлинение времени кровотечения?

- а. Тромбоцитарном.
- б. Плазматических прокоагулянтов.
- с. Фибринолитическом.
- д. Сосудистом.
- е. Всех перечисленных вместе.

Ответ: а

248. Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если имеет место удлинение протромбинового времени, а активированное частичное тромбопластиновое время не меняется?

- а. Тромбоцитарное звено.
- б. Дефицит фактора VII.
- с. Дефицит факторов VIII и IX.
- д. Дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I).
- е. Фибринолитическое звено.

Ответ: б

249. Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если протромбиновое время нормальное, а активированное частичное тромбопластиновое время увеличено? Сосудистое звено.

- а. Дефицит фактора VII.
- б. Дефицит факторов VIII и IX.
- с. Дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I).

d. Фибринолитическое звено.

Ответ: b

250. Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если имеет место удлинение протромбинового времени, и активированного частичного тромбопластинового времени?

Сосудистое звено.

- a. Дефицит фактора VII.
- b. Дефицит факторов VIII и IX.
- c. Дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I).
- d. Фибринолитическое звено.

Ответ: c

251. Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если выявляется укорочение времени лизиса эуглобулиновых сгустков?

- a. Сосудистое звено.
- b. Дефицит фактора VII.
- c. Дефицит факторов VIII и IX.
- d. Дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I).
- e. Фибринолитическое звено.

Ответ: e

252. Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если выявляется положительный симптом «щипка» - появление точечных геморрагий на коже при сдавлении ее складки пальцами.

- a. Сосудистое звено.
- b. Дефицит фактора VII.
- c. Дефицит факторов VIII и IX.
- d. Дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I).
- e. Фибринолитическое звено.

Ответ: a

253. Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если выявляется положительный симптом «жгута» - появление точечных геморрагий на руке дистальнее места положения манжетки тонометра, накачанной до уровня, при котором еще прощупывается пульс на лучевых артериях?

- a. Сосудистое звено.
- b. Дефицит фактора VII.
- c. Дефицит факторов VIII и IX.
- d. Дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I).
- e. Фибринолитическое звено

Ответ: a

254. Для лечения гемартрозов при гемофилии используются:

- a. пункция пораженного сустава с удалением крови и введением в полость сустава гидрокортизона на фоне адекватной заместительной терапии;
- b. охлаждение пораженного сустава;

- с. срочная операция – синовэктомия;
- д. срочное введение больному эпислон-аминокапроновой кислоты;
- е. операции с заменой пораженного сустава на трансплантат.

Ответ: а.

255. Для купирования геморрагического синдрома при гемофилии А используется:

- а. гемофил М;
- б. PPSB;
- с. нативная плазма;
- д. концентрат фактора IX;
- е. обогащенная IX фактором плазма.

Ответ: а.

256. Для купирования геморрагического синдрома при гемофилии В используется:

- а. криопреципитат;
- б. иммунин;
- с. человеческий VIII фактор;
- д. свиной VIII фактор.

Ответ: б.

257. Для гемофилии А и В характерен следующий тип кровоточивости:

- а. петехиально-синячковый;
- б. гематомный;
- с. гематомно-петехиальный;
- д. васкулитно-пурпурный;
- е. ангиоматозный.

Ответ: б.

258. При гемофилии В наблюдается наследственный дефицит одного из следующих факторов свертывания крови:

- а. X фактора;
- б. IX фактора;
- с. VIII фактора;
- д. VII фактора;
- е. V фактора.

Ответ: б.

259. При гемофилии А наблюдается наследственный дефицит одного из следующих факторов свертывания крови:

- а. X фактора;
- б. IX фактора;
- с. VIII фактора;
- д. VII фактора;
- е. V фактора.

Ответ: с.

260. К антикоагулянтам прямого действия относится:

- a. фенилин;
- b. гепарин;
- c. свежезамороженная плазма;
- d. тиклид;
- e. эпислон-аминокапроновая кислота.

Ответ: b.

261. К методам определения дефицита факторов свертывания крови относятся:

- a. тесты смешивания плазмы крови больного с плазмой, в которой известен дефицит какого-либо фактора;
- b. АПТВ;
- c. протромбиновый индекс;
- d. тромбиновое время;
- e. определение уровня фибриногена.

Ответ: a.

262. Для прямой диагностики наследственных тромбоцитопатий с дефектом мембранных гликопротеинов используется:

- a. исследование агрегации тромбоцитов;
- b. определение ретракции кровяного сгустка;
- c. определение концентрации мембранных гликопротеинов тромбоцитов при помощи моноклональных антител;
- d. проба Айви;
- e. проба Дьюка.

Ответ: c.

263. В лечении наследственных тромбоцитопатий не используется:

- a. преднизолон;
- b. дицинон;
- c. эпислон-аминокапроновая кислота;
- d. тромбоцитарная масса.

Ответ: a.

264. Целесообразно использовать у больных с болезнью Виллебранда при кровотечении следующий препарат:

- a. аспирин;
- b. адреналин;
- c. вилате (концентрат фактора VIII и FW);
- d. эпислон-аминокапроновую кислоту.

Ответ: c.

265. Причинами тромбоцитопатий являются:

- a. понижение продукции тромбоцитов;
- b. ускорение разрушения и потребления тромбоцитов;
- c. перераспределение тромбоцитов в кровотоке;
- d. дефект структуры IIb/IIIa рецепторов тромбоцитов.

Ответ: d.



266. Длительность кровотечения при гемофилии:

- a. укорачивается;
- b. удлиняется;
- c. не меняется.

Ответ: c.

28. Время свертывания при болезни Виллебранда:

- a. укорачивается;
- b. удлиняется;
- c. не меняется.

Ответ: c.

267. Соответствие: Заболевание Тип кровоточивости

- |                                 |                          |
|---------------------------------|--------------------------|
| a. Гемофилия                    | 1. Петехиально-петнистый |
| b. Геморрагический васкулит     | 2. Гематомный            |
| c. Тромбоцитопеническая пурпура | 3. Смешанный             |
| d. Болезнь Виллебранда          | 4. Васкулитно-пурпурный  |
| e. Болезнь Рандю-Ослера         | 5. Ангиоматозный         |

Ответ a-1, b-4, c-1, d-3, e-5.

268. К классификации геморрагического диатеза по формам не относится:

- a. пузырьная;
- b. кожно-суставная;
- c. почечная;
- d. абдоминальная;
- e. легочная.

Ответ: a.

269. Тип наследования болезни Виллебранда:

- a. аутосомно-доминантный;
- b. аутосомно-рецессивный;
- c. аутосомно-рецессивный, сцепленный с полом.

Ответ: a.

270. К наследственным формам геморрагических диатезов сосудистого генеза не относятся:

- a. диффузная ангикератома туловища (болезнь Фабри);
- b. тромбастения Гланцмана;
- c. гемангиомы с тромбоцитарными и коагуляционными
- d. нарушениями (синдром Казабаха-Мерита);
- e. синдром Марфана.

Ответ: e.

271. При проведении терапии ДВС-синдрома необходимо осуществлять лабораторный контроль всего перечисленного, за исключением:

- a. уровня физиологических антикоагулянтов – антитромбина III, протеина С и протеина S при использовании гепарина;
- b. состояние системы фибринолиза по величине эуглобулинового лизиса, XIIa-зависимого лизиса и АЧТВ;
- c. определение протромбинового индекса при терапии викасолом;
- d. наблюдение за тромбоцитарным звеном гемостаза по агрегации тромбоцитов под действием АДФ, коллагена и ристомидина;
- e. концентрации продуктов паракоагуляции.

Ответ: c.

272. Патогенетическими факторами ДВС-синдрома (диссеминированного внутрисосудистого свертывания) являются:

- a. развитие тромбоцитопении потребления;
- b. нарушение гамма-карбоксилирования факторов протромбинового комплекса в печени;
- c. депрессия гуморального звена гемостаза, калликреин-кининовой системы и системы комплемента;
- d. развитие тромбоцитоза.

Ответ: a.

273. Приобретенные геморрагические коагулопатии при беременности, коллагенозах, трансфузионной терапии и аутоиммунных заболеваниях, характеризуются:

- a. синтезом специфических антител против факторов свертывания;
- b. отсутствием антител против факторов Виллебранда;
- c. потреблением факторов свертывания беременной плодом;
- d. развитием коагулопатии потребления.

Ответ: d.

274. Лабораторными признаками тяжелого ДВС-синдрома являются все, за исключением:

- a. положительного этанолового теста;
- b. увеличения числа фрагментированных эритроцитов;
- c. высокого уровня фибриногена;
- d. снижения числа тромбоцитов;
- e. повышения агрегации тромбоцитов.

Ответ: c.

275. Главной причиной развития полиорганной недостаточности при ДВС-синдроме являются:

- a. торможение тканевого дыхания продуктами деградации фибриногена;
- b. блокада микроциркуляции;
- c. повреждение тромбином плазматических мембран жизненно важных органов;
- d. повреждение тромбином лизосомных мембран.

Ответ: b.

276. Патогенетической причиной развития идиопатической тромбоцитопенической пурпуры является:

- a. активация системы комплимента;
- b. иммунокомплексный синдром;
- c. появление аутоантител к тромбоцитам;
- d. дефицит тромбомодулина;
- e. наследственный дефицит C-3b-субкомпонента комплимента.

Ответ: c.

277. Причиной ДВС-синдрома являются:

- a. попадание в кровоток активаторов фибринообразования;
- b. тромбоцитопатии;
- c. гиперпродукция простациклина;
- d. снижение продукции плазминогена.

Ответ: a.

278. При болезни Рандю-Ослера отмечается:

- a. нарушение фибринолиза;
- b. изменение ретракции кровяного сгустка;
- c. снижение содержания фактора VIII;
- d. отсутствие эластической мембраны стенки сосуда.

Ответ: d.

279. Патогенез кровоточивости при болезни Верльгофа обусловлен:

- a. тромбоцитопенией;
- b. усилением фибринолиза;
- c. дефицитом фактора Виллебранда;
- d. патологией сосудистой стенки;
- e. снижением содержания фибриногена.

Ответ: a.

280. Снижение уровня естественных антикоагулянтов характерно для:

- a. поражения печени;
- b. гемофилии В;
- c. гемофилии А;
- d. апластической анемии.

Ответ: a.

281. Агрегационная способность тромбоцитов снижена при:

- a. гемофилии А;
- b. гемофилии С;
- c. геморрагическом васкулите;
- d. болезни Виллебранда.

Ответ: d.

282. Причиной гемофилии

- a. бактериальная инфекция
- b. действие ионизирующей радиации
- c. переохлаждение

d. хромосомное нарушение

Ответ: d

283. Дефицит VIII фактора свертывания крови наблюдается при болезни Верльгофа

a. болезни Шенлейна-Геноха

b. гемофилии А

c. гиповитаминозе С

Ответ: c

284. При гемофилии А отмечается дефицит фактора свертывания крови

a. VIII

b. IX

c. X

d. XI

Ответ: a

285. Клинические симптомы, характерные для гемофилии

a. слабость, недомогание

b. одышка, тахикардия

c. кровоточивость, гемартрозы

d. тошнота, рвота

Ответ: c

286. Повреждение стенки сосудов иммунными комплексами наблюдается при

a. болезни Верльгофа

b. болезни Шенлейна-Геноха

c. гемофилии

d. гиповитаминозе С

Ответ: b

287. Папулезно-геморрагическая сыпь на симметричных участках конечностей наблюдается

при

a. болезни Шенлейна-Геноха

b. гемофилии железодефицитной анемии

c. ревматизме

Ответ: a

288. Тромбоцитопения может наблюдаться при

a. истинной полицитемии

b. гемофилии

c. железодефицитной анемии

d. B12 дефицитной анемии

Ответ: d

289. Петехиально-пятнистая сыпь на коже, возникающая спонтанно или после небольших травм («шкура леопарда»), наблюдается при

- a. иммунной тромбоцитопении
- b. гемофилии
- c. геморрагическом васкулите
- d. болезни Виллебранда
- e. болезни Рандю-Ослера

Ответ: a

290. При болезни Верльгофа наблюдается

- a. увеличение срока жизни лейкоцитов
- b. увеличение срока жизни тромбоцитов
- c. уменьшение срока жизни лейкоцитов
- d. уменьшение срока жизни тромбоцитов

Ответ: d

291. При диагностике геморрагических диатезов важное значение имеет изучение

- a. лейкограммы
- b. протеинограммы
- c. Коагулограммы

Ответ: c

## IX. ОРГАНИЗАЦИОННО-ПЕДАГОГИЧЕСКИЕ УСЛОВИЯ ЛИТЕРАТУРА

### *Основная*

N	Заглавие
1.	Болезни крови в амбулаторной практике: руководство [Электронный ресурс] : учебное пособие / И. Л. Давыдкин. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - + 1 r_on-line
2.	Внутренние болезни: учебник: в 2т. / ред.: Н. А. Мухин, В. С. Моисеев, А. И. Мартынов. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009
3.	Гематология: национальное руководство / ред. О. А. Рукавицына. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 776 с.
4.	Гематология [Электронный ресурс]: учебное пособие / под ред. О.А. Рукавицына. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - + 1 r_on-line
5.	Сторожаков, Геннадий Иванович. Поликлиническая терапия [Комплект]: учебник / Г. И. Сторожаков, И. И. Чукаева, А. А. Александров. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 640 с. : ил. + 1 о_эл. опт. диск (CD-ROM).

### *Дополнительная*

N	Заглавие
6.	Анемии: руководство [Электронный ресурс]: учебное пособие / Дементьева И.И. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - + 1 r_on-line
7.	Гематология пожилого возраста / С. А. Луговская, Г. И. Козинец. - М. : ООО "Издательство Триада", 2010. - 194 с. : ил.
8.	Гемофилия в практике врачей различных специальностей : руководство [Электронный ресурс] : учебное пособие / Румянцев А.Г. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - + 1 r_on-line
9.	Давыдкин И.Л. Анемия при хронической болезни почек [Электронный ресурс] : руководство / И.Л. Давыдкин. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 64 с. + 1 r_on-line
10.	Диетология [Электронный ресурс]: учебное пособие / О. Н. Герасименко [и др.]. - Новосибирск: НГМУ, 2010.
11.	Захарьян, Александр Гарьевич. Медико-социальная экспертиза в практике первичного звена здравоохранения / А. Г. Захарьян ; Новосиб.гос.мед.ун-т. - Новосибирск: РИО НОУ Социальный колледж НГМА, 2008. - 72 с.
12.	Избранные вопросы клинической лабораторной диагностики: Гематология. Общеклинический раздел [Электронный ресурс] : электронное учебное издание / Новосиб.гос.мед.ун-т ; сост. И. В. Пикалов [и др.]. - 2-е изд.,перераб. - Новосибирск : Центр очно-заочного образования ГОУ ВПО НГМУ Росздрава, 2008
13.	Избранные лекции по трансфузиологии: курс лекций / ред. А. А. Рагимов. - М.: РУДН, 2005. - 158 с.
14.	Интенсивная терапия [Комплект]: национальное руководство: в 2т. Т.2 / ред. Б. Р. Гельфанд, А. И. Салтанов. - М. : ГЭОТАР-Медиа., 2009 – 784с (Национальный проект "Здоровье").+ 1 о_эл. опт. диск (CD-ROM).
15.	Классификации и критерии диагностики внутренних болезней [Комплект]: учебное пособие / Новосиб.гос.мед.ун-т ; ред. А. Д. Куимов. - 4-е изд.,испр. и доп. - (1 файла : 1,80 Мб.). - Новосибирск : Сибмедиздат НГМУ, 2015. - 438 с. : ил. + 1 r_on-line
16.	Клиническая оценка результатов лабораторных исследований / Г. И. Назаренко, А. А. Кишкун. - 2-е изд.,стереотип. - М.: Медицина, 2006. - 544 с
17.	Клиническая фармакология [Комплект]: национальное руководство / ред. Ю. Б. Белоусов. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. - 976 с. + 1 о_эл. опт.диск (CD-ROM). - (Национальный проект "Здоровье").
18.	Колосков, А. В. Гемокомпонентная терапия в клинической практике: учебное пособие / А. В. Колосков ; Северо-Западный государственный медицинский университет. - 2-е изд., испр. и доп. - СПб. : КОСТА, 2013. - 112 с.
19.	Медицинская реабилитация: основные понятия и методы : учеб. пособие / В. А. Дробышев и др. – Новосибирск : Сибмедиздат

	НГМУ, 2014. – 132 с. + on-line.
20.	Моисеев, Валентин Сергеевич. Внутренние болезни с основами доказательной медицины и клинической фармакологией: руководство для врачей / В. С. Моисеев. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. - 832 с. : ил.
21.	Наглядная гематология : пер.с англ. / ред. В. И. Ершов. - 2-е изд. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2008. - 116 с. : ил.
22.	Неотложные состояния в клинике внутренних болезней []: учебное пособие / И. Н. Никольская [и др.]. ; ред. А. В. Шабалин ; Новосиб.гос.мед.ун-т. - Новосибирск : Сибмедиздат НГМУ, 2007. - 70 с. + 1 r_on-line
23.	Обеспечение и контроль качества оказания медицинской помощи в амбулаторной сети: учебное пособие / Е. Ю. Герман [и др.] ; Новосиб.гос.мед.ун-т. - Новосибирск : НГМУ, 2008
24.	Общие принципы анализа гематологических измерений при патологических процессах [Комплект]: учебно-методическое пособие / Новосиб.гос.мед.ун-т ; сост. А. В. Ефремов [и др.]. - 6-е изд. - Новосибирск : Сибмедиздат НГМУ, 2010. - 20 с. + 1 r_on-line
25.	Особенности и организация питания различных групп населения [Электронный ресурс]: учебное пособие / В. Н. Семенова [и др.]; НГМУ. - Новосибирск : Сибмедиздат, 2011. - 90 с.
26.	Патология белой крови: (лейкоциты, лейкопении, лейкомоидные реакции, лейкозы) [Комплект] : учебно-методическое пособие / Новосиб.гос.мед.ун-т ; сост.: А. В. Ефремов, Е. Н. Самсонова, Ю. В. Начаров. - Новосибирск : Сибмедиздат НГМУ, 2010. - 35 с. + 1 r_on-line.
27.	Петров, Владимир Иванович. Клиническая фармакология и фармакотерапия в реальной врачебной практике: учебник - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 880 с. : ил.
28.	Подагра [Электронный ресурс]: клинические рекомендации / Общероссийская общественная организация "Ассоциация ревматологов России". - М. : [Б. и.], 2015. - Электронные данные (1 папка: 1 файл оболочки и подкаталоги). - + 1 r_on-line
29.	Сердечно-легочная реанимация и интенсивная терапия на догоспитальном этапе [Электронный ресурс]: учебное пособие / В. Н. Кохно, А. Н. Шмаков, Н. Л. Елизарьева [и др.]. - Новосибирск : Сибмедиздат, 2011. - 84 с.
30.	Стандарт медицинской помощи больным апластической анемией поддерживающая терапия ремиссии [Электронный ресурс] . - (1 файл : 143 Кб). - М. : б. и., 2015. - 9 с. + 1 r_on-line.
31.	Стандарт медицинской помощи больным при приобретенной нейтропении [Электронный ресурс] . - (1 файл : 153 Кб). - М. : б. и., 2015. - 11 с. + 1 r_on-line
32.	Стандарт первичной медико-санитарной помощи больным с иммунной тромбоцитопенией (идиопатической тромбоцитопенической пурпурой) диагностика, обострение, рецидив [Электронный ресурс] . - (1 файл : 160 Кб). - М. : б. и., 2015. - 12 с. +

	1 r_on-line.
33.	Стандарт медицинской помощи больным с врожденной сидеробластной анемией (амбулаторно) [Электронный ресурс] . - (1 файл : 128 Кб). - М. : б. и., 2015. - 7 с. + 1 r_on-line.
34.	Стандарты ведения больных. 2007 : клинические рекомендации: [для системы послевузовского проф.образования врачей]. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2007. - , Вып.2 1376 с.
35.	Стандарт медицинской помощи больным с талассемией трансфузионно зависимой (амбулаторный) [Электронный ресурс] . - (1 файл : 142 Кб). - М. : б.и., 2015. - 9 с. + 1 r_on-line.
36.	Стандарт медицинской помощи больным с талассемией трансфузионно зависимой (дневной стационар) [Электронный ресурс] . - (1 файл : 134 Кб). - М. : б.и., 2015. - 6 с. + 1 r_on-line.
37.	Стандарт специализированной медицинской помощи больным пароксизмальной ночной гемоглобинурией диагностика, гемолитический криз [Электронный ресурс] . - (1 файл : 121 Кб). - М. : б. и., 2015. - 23 с. + 1 r_on-line
38.	Стандарт первичной медико-санитарной помощи больным пароксизмальной ночной гемоглобинурией поддерживающая терапия [Электронный ресурс] . - (1 файл : 222 Кб). - М. : б. и., 2015. - 25 с. + 1 r_on-line.
39.	Стандарт медицинской помощи больным при приобретенной нейтропении [Электронный ресурс] . - (1 файл : 153 Кб). - М. : б. и., 2015. - 11 с. + 1 r_on-line
40.	Стандарт специализированной медицинской помощи больным с иммунной тромбоцитопенией (идиопатической тромбоцитопенической пурпурой) диагностика, обострение, рецидив [Электронный ресурс] . - (1 файл : 178 Кб). - М. : б. и., 2015. - 15 с. + 1 r_on-line
41.	Стандарт специализированной медицинской помощи больным с наследственным дефицитом факторов свертывания крови II, VII, X. Кровотечение или кровоизлияние любой локализации [Электронный ресурс] . - (1 файл : 127 Кб). - М. : б. и., 2015. - 8 с. + 1 r_on-line
42.	Судебно-медицинская экспертиза случаев оказания терапевтической помощи: учебно-методическое пособие для системы послевузовской подготовки врачей / Омск.гос.мед.академия. - Омск : [б. и.], 2010. - 126 с.

### ***Интернет- ресурсы***

№	Наименование ресурса	Краткая характеристика
1.	Научная электронная библиотека <a href="http://www.elibrary.ru/">http://www.elibrary.ru/</a>	Крупнейший российский информационный портал в области науки, технологии, медицины и образования, содержащий рефераты и полные тексты более 12 млн. научных статей и публикаций.



2.	«Консультант Врача. Электронная едицинская библиотека» <a href="http://www.rosmedlib.ru">http://www.rosmedlib.ru</a>	Обеспечивает доступ к интегральному каталогу образовательных Интернет-ресурсов, к электронной библиотеке учебно-методических материалов, к ресурсам системы федеральных образовательных порталов. Система создана по заказу Федерального агентства по образованию.
3.	ClinicalKey <a href="https://www.clinicalkey.com/#/">https://www.clinicalkey.com/#/</a>	Обеспечивает доступ к интегральному каталогу научных Интернет ресурсов по различным разделам медицины .
4.	Электронно-библиотечная система КнигаФонд <a href="http://www.knigafund.ru/">http://www.knigafund.ru/</a>	Обеспечивает доступ к интегральному каталогу образовательных Интернет-ресурсов, к электронной библиотеке учебно-методических материалов, к ресурсам системы федеральных образовательных порталов. Система создана по заказу Федерального агентства по образованию.
5.	Электронно-библиотечная система НГМУ (ЭБС НГМУ) <a href="http://library.ngmu.ru/">http://library.ngmu.ru/</a>	Представлены полнотекстовые электронные версии учебников, учебно-методических пособий, монографий, подготовленных и изданных в университете. Хронологический охват: 2005 – текущий период. Доступ с ПК библиотеки НГМУ.
6.	Единое окно доступа к образовательным ресурсам <a href="http://window.edu.ru/">http://window.edu.ru/</a>	Обеспечивает свободный доступ к интегральному каталогу образовательных Интернет-ресурсов, к электронной библиотеке учебно-методических материалов, к ресурсам системы федеральных образовательных порталов Система создана по заказу Федерального агентства по образованию.
7.	Электронно-библиотечная система «Colibris» <a href="http://krasgmu.ru/index.php?page[common]=elib">http://krasgmu.ru/index. php?page[common]=elib</a>	Обеспечивает свободный доступ к интегральному каталогу образовательных Интернет-ресурсов, к электронной библиотеке учебно-методических материалов, к ресурсам системы федеральных образовательных порталов Система создана по заказу Федерального агентства по образованию.
8.	Справочно-правовая система Консультант Плюс <a href="#">\Serv-PLUS\consultant_bibl</a>	Обеспечивает свободный доступ к интегральному каталогу образовательных Интернет-ресурсов, к электронной библиотеке учебно-методических материалов, к ресурсам системы федеральных образовательных порталов Система создана по заказу Федерального агентства по образованию.

9.	Федеральная электронная медицинская библиотека <a href="http://feml.scsml.rssi.ru/feml">http://feml.scsml.rssi.ru/feml</a>	Обеспечивает доступ к интегральному каталогу образовательных Интернет-ресурсов, к электронной библиотеке учебно-методических материалов, к ресурсам системы федеральных образовательных порталов Система создана по заказу Федерального агентства по образованию.
10.	Министерство здравоохранения Российской Федерации: Документы <a href="https://www.rosminzdrav.ru/documents">https://www.rosminzdrav.ru/documents</a> . <a href="https://www.rosminzdrav.ru/ministry/61/22/stranitsa-979/stranitsa-983">https://www.rosminzdrav.ru/ministry/61/22/stranitsa-979/stranitsa-983</a>	Обеспечивает доступ к интегральному каталогу нормативной документации, принятой в здравоохранении (законы Российской Федерации, технические регламенты, международные и национальные стандарты, приказы, рекомендации).
11.	Министерстве здравоохранения Новосибирской области. <a href="http://www.zdrav.nso.ru/page/1902">http://www.zdrav.nso.ru/page/1902</a>	Обеспечивает доступ к интегральному каталогу нормативной документации, принятой в здравоохранении (законы Российской Федерации, НСО, технические регламенты, региональные и национальные стандарты, приказы, рекомендации).
12.	Российская государственная библиотека <a href="http://www.rsl.ru">http://www.rsl.ru</a>	Обеспечивает доступ к интегральному каталогу образовательных Интернет-ресурсов, к электронной библиотеке учебно-методических материалов, к ресурсам системы федеральных образовательных порталов Система создана по заказу Федерального агентства по образованию.
13.	Consilium Medicum <a href="http://www.consilium-medicum.com/">http://www.consilium-medicum.com/</a>	Обеспечивает доступ к интегральному каталогу образовательных Интернет-ресурсов, к электронной библиотеке учебно-методических материалов, к ресурсам системы федеральных образовательных порталов Система создана по заказу Федерального агентства по образованию.
14.	PubMed. <a href="http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed">http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed</a>	Обеспечивает доступ к интегральному каталогу образовательных Интернет-ресурсов, к электронной библиотеке учебно-методических материалов, к ресурсам системы федеральных образовательных порталов Система создана по заказу Федерального агентства по образованию.
15.	MedLinks.ru <a href="http://www.medlinks.ru/">http://www.medlinks.ru/</a>	Обеспечивает доступ к интегральному каталогу образовательных Интернет-ресурсов, к электронной библиотеке учебно-методических материалов, к ресурсам системы федеральных образовательных порталов Система создана по заказу Федерального агентства по образованию.

16.	Медицина в Интернет <a href="http://www.rmj.ru/internet.htm">http://www.rmj.ru/internet.htm</a>	Обеспечивает доступ к интегральному каталогу образовательных Интернет-ресурсов, к электронной библиотеке учебно-методических материалов, к ресурсам системы федеральных образовательных порталов Система создана по заказу Федерального агентства по образованию.
17.	КиберЛенинка. <a href="http://cyberleninka.ru/">http://cyberleninka.ru/</a>	Обеспечивает доступ к интегральному каталогу образовательных Интернет-ресурсов, к электронной библиотеке учебно-методических материалов, к ресурсам системы федеральных образовательных порталов Система создана по заказу Федерального агентства по образованию.

Завуч кафедры терапии,  
гематологии и трансфузиологии  
ФПК и ППВ, доцент, к.м.н.

А.С. Лямкина

Заведующая кафедрой терапии,  
гематологии и трансфузиологии  
ФПК и ППВ д.м.н., профессор

Т.И. Поспелова

Декан ФПК и ППВ д.м.н., профессор

Ю.О. Ким