

федеральное государственное
бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Волгоградский государственный
медицинский университет»
Министерства здравоохранения
Российской Федерации



РАБОЧАЯ ПРОГРАММА

Наименование дисциплины по выбору: **Детская онкогематология**

Основная профессиональная образовательная программа подготовки кадров высшей квалификации в ординатуре по специальности: **31.08.13 Детская кардиология**

Квалификация (степень) выпускника: **врач-детский кардиолог**

Кафедра: **Кафедра кардиологии, сердечно-сосудистой и торакальной хирургии Института НМФО**

Форма обучения – очная

Для обучающихся 2023, 2024 годов поступления (актуализированная редакция)

Семинары: 48 часов

Самостоятельная работа: 24 часов

Форма контроля: зачет с оценкой

Всего: 2 (зе) 72 часа

Разработчики программы:

№	Ф.И.О.	Должность	Ученая степень/ звание	Кафедра (полное название)
1.	Петрова И.В.	Доцент	д.м.н, доцент	Кафедра детских болезней педиатрического факультета
2.	Моргунова М.А.	Ассистент	к.м.н, доцент	Кафедра детских болезней педиатрического факультета

Рабочая программа дисциплины «Детская онкогематология» относится к блоку Б1 вариативной части ОПОП.

Рабочая программа обсуждена на заседании кафедры
протокол №15 от «13» мая 2024 г.



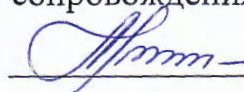
Рабочая программа согласована с учебно-методической комиссией Института НМФО, протокол № 12 от «27» 06 2024 года

Председатель УМК



М.М.Королева

Начальник отдела учебно-методического сопровождения и
производственной практики



/М.Л.Науменко/

Рабочая программа утверждена на заседании Ученого совета Института НМФО
протокол № 18 от «24» 06 2024 г.

Секретарь
Ученого совета



М.В.Кабытова

Содержание

	Пояснительная записка
1	Цель и задачи дисциплины
2	Результаты обучения
3	Место раздела дисциплины в структуре основной образовательной программы
4	Общая трудоемкость дисциплины
5	Объем дисциплины в зачетных единицах с указанием количества академических часов, выделенных на контактную работу обучающихся с преподавателем и на самостоятельную работу обучающихся
6	Учебно-тематический план дисциплины (в академических часах) и матрица компетенций
7	Содержание дисциплины
8	Образовательные технологии
9	Оценка качества освоения программы
10	Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины
11	Материально-техническое обеспечение дисциплины
12	Приложения
12.1	ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ ПО ДИСЦИПЛИНЕ
12.2	МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ К САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ РАБОТЕ ДЛЯ ОРДИНАТОРОВ ПО ОБЯЗАТЕЛЬНОЙ ДИСЦИПЛИНЕ
12.3	МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПРЕПОДАВАТЕЛЮ ПО ДИСЦИПЛИНЕ
12.4	СПРАВКА О КАДРОВОМ ОБЕСПЕЧЕНИИ РАБОЧЕЙ ПРОГРАММЫ ПО ДИСЦИПЛИНЕ
12.5	СПРАВКА О МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОМ ОБЕСПЕЧЕНИИ РЕАЛИЗАЦИИ РАБОЧЕЙ ПРОГРАММЫ ПО ДИСЦИПЛИНЕ
12.6	АКТУАЛИЗАЦИЯ ПРОГРАММЫ

Пояснительная записка

Основная профессиональная образовательная программа послевузовского профессионального образования (ординатура) по специальности «Детская кардиология» разработана в соответствии с ФГОС специальности 31.08.13 «Детская кардиология», утвержденным приказом Министерства образования и науки РФ от 25.08.2014г. №1055 "Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.13 Детская кардиология (уровень подготовки кадров высшей квалификации)" (Зарегистрировано в Минюсте РФ 23.10.2014 N 34405) и порядком организации и осуществления образовательной деятельности по образовательным программам высшего образования - программам ординатуры (утв. приказом Министерства образования и науки РФ от 19 ноября 2013 г. N 1258).

1. Цель и задачи дисциплины «Детская онкогематология»

Целью освоения дисциплины «Детская онкогематология» является подготовка квалифицированного врача–детского кардиолога, обладающего системой универсальных и профессиональных компетенций, в соответствии с ФГОС ВО, способного и готового для самостоятельной профессиональной деятельности: первичной медико-санитарной помощи, неотложной, скорой, а также специализированной, в том числе высокотехнологичной медицинской помощи, в соответствии с установленными требованиями и стандартами в сфере здравоохранения.

Задачи программы ординатуры «Детская онкогематология»:

1. Сформировать умения в освоении новейших технологий и методик в сфере своих профессиональных интересов.

2. Подготовить врача-специалиста по детской кардиологии к самостоятельной профессиональной деятельности, умеющего провести дифференциально-диагностический поиск, оказать в полном объеме медицинскую помощь, в том числе при ургентных состояниях, провести профилактические и реабилитационные мероприятия по сохранению жизни и здоровья во все возрастные периоды жизни пациента.

4. Сформировать систему общих и специальных знаний, умений, позволяю-

щих врачу свободно ориентироваться в вопросах организации и экономики здравоохранения, страховой медицины, медицинской психологии.

5. Сформировать базовые, фундаментальные медицинские знания, формирующие профессиональные компетенции врача, способного успешно решать свои профессиональные задачи:

– **профилактическая деятельность:**

предупреждение возникновения заболеваний среди населения путем проведения профилактических и противоэпидемических мероприятий;

проведение профилактических медицинских осмотров, диспансеризации, диспансерного наблюдения;

проведение сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья детей и подростков, характеризующих состояние их здоровья;

– **диагностическая деятельность:**

диагностика заболеваний и патологических состояний пациентов на основе владения пропедевтическими, лабораторными, инструментальными и иными методами исследования;

диагностика неотложных состояний;

диагностика беременности;

проведение медицинской экспертизы;

– **лечебная деятельность:**

оказание специализированной медицинской помощи;

участие в оказании скорой медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства;

оказание медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участие в медицинской эвакуации;

– **реабилитационная деятельность:**

проведение медицинской реабилитации и санаторно-курортного лечения;

– **психолого-педагогическая деятельность:**

формирование у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих;

– **организационно-управленческая деятельность:**

применение основных принципов организации оказания медицинской помощи в медицинских организациях и их структурных подразделениях;

организация и управление деятельностью медицинских организаций и их структурных подразделений;

организация проведения медицинской экспертизы;

организация оценки качества оказания медицинской помощи пациентам;

ведение учетно-отчетной документации в медицинской организации и ее структурных подразделениях;

создание в медицинских организациях и их структурных подразделениях благоприятных условий для пребывания пациентов и трудовой деятельности медицинского персонала с учетом требований техники безопасности и охраны труда;

соблюдение основных требований информационной безопасности.

2. Результаты обучения

В результате освоения дисциплины «**Детская онкогематология**» обучающийся должен сформировать следующие компетенции:

универсальные компетенции (УК)

- готовность к абстрактному мышлению, анализу, синтезу (УК-1);

профессиональные компетенции (ПК):

профилактическая деятельность:

- готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний у детей и подростков, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания (ПК-1);

- готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за детьми и подростками (ПК-2);

диагностическая деятельность:

- готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ-10);

лечебная деятельность:

готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании кардиологической медицинской помощи (МКБ-6);

реабилитационная деятельность:

- готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении (МКБ-8).

Формирование вышеперечисленных универсальных и профессиональных компетенций врача-специалиста детского кардиолога предполагает овладение ординатором системой следующих знаний, умений и владений:

Знания:

- распространенность, этиологию основных онкологических и гематологических заболеваний у детей и подростков, факторы риска, включая факторы внешней среды (МКБ1);
- комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья, включающих в себя формирование здорового образа жизни, раннюю диагностику опухолевых и гематологических заболеваний у детей и подростков (МКБ1);
- принципы проведения профилактических медицинских осмотров и диспансеризации детей и подростков (МКБ2);
- патогенез онкологических и гематологических заболеваний у детей и подростков (УК1);
- клиническую симптоматику пограничных состояний в онкологии(МКБ5);
- клиническую симптоматику доброкачественных и злокачественных опухолей, гематологических заболеваний с учетом анатомо-физиологических особенностей детского возраста, нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем

ем(ПК5);

- симптомы и синдромы осложнений гематологических и онкологических заболеваний, особенности течения у детей и подростков(ПК5);
- общие и специальные методы диагностики онкогематологических заболеваний (ПК5);
- дифференциальную диагностику онкологических и гематологических заболеваний (УК1, ПК1, ПК5);
- современные методы терапии гематологических и онкологических заболеваний у детей и подростков с кардиологической патологией (ПК6, ПК8);
- принципы организации и проведения диспансерного наблюдения пациентов с гематологическими и онкологическими заболеваниями (ПК2, ПК8);
- принципы медицинской реабилитации детей и подростков с онкологическими гематологическими заболеваниями, основы немедикаментозной терапии, санаторно-курортного лечения (ПК8).

Умения:

- собирать анамнез по развитию онкологических и гематологических заболеваний (ПК1);
- выявлять возможные причины онкологических и гематологических заболеваний у детей и подростков (ПК1);
- проводить профилактические медицинские осмотры, диспансеризацию детей и подростков (ПК2);
- выявлять клинические симптомы и синдромы у пациентов с онкологическими и гематологическими заболеваниями, особенно в случаях, требующих неотложной помощи и интенсивной терапии (ПК1, ПК5);
- применять объективные методы обследования больного (ПК5);
- обосновывать и планировать объем обследования пациентов с гематологическими заболеваниями (ПК5);
- выработать план обследования больного с онкологической патологией, определять необходимые методы обследования (ПК5);
- интерпретировать результаты лабораторно-инструментальных методов ис-

следования (ПК5);

- проводить дифференциальную диагностику заболеваний, обосновывать клинический диагноз(УК1, ПК1, ПК5);
- принципы терапии злокачественных новообразований и гематологических заболеваний у детей и подростков с кардиологической патологией(ПК6, ПК8);
- проводить диспансеризацию пациентов с онкологическими и гематологическими заболеваниями (ПК2);
- осуществлять меры по комплексной реабилитации больного (ПК8);

Владения:

- методикой сбора и анализа жалоб, анамнеза (ПК1);
- анализом полученной информации при сборе анамнеза(УК1);
- методикой объективного обследования больного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация) (ПК5);
- навыками оценки тяжести состояния больного, проведения дифференциальной диагностики и обоснования клинического диагноза(ПК5);
- навыками оценки суммарного риска развития и прогрессирования заболеваний, снижения заболеваемости путем воздействия на факторы риска их развития, методами ранней диагностики заболеваний (ПК1, ПК5);
- навыками определения объема и последовательности применения методов обследования (ПК5);
- навыками определения объема и последовательности терапии при злокачественных новообразованиях и гематологических заболеваниях у детей и подростков с кардиологической патологией(ПК6, ПК8);
- техникой проведения профилактических медицинских осмотров, диспансеризации, реабилитации детей и подростков(ПК2);
- навыками диспансерного наблюдения за пациентами с онкологическими и гематологическими заболеваниями(ПК2).

Содержание и структура компетенций

Коды компетенций	Название компетенции	Содержание и структура компетенции		
		знать	уметь	владеть
УК-1	готовность к абстрактному мышлению, анализу, синтезу	<ol style="list-style-type: none"> 1. патогенез онкологических и гематологических заболеваний у детей; 2. дифференциальную диагностику онкологических и гематологических заболеваний. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. проводить дифференциальную диагностику заболеваний, обосновать клинический диагноз. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. анализом полученной информации при сборе анамнеза.
ПК-1	готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания	<ol style="list-style-type: none"> 1. распространенность, этиологию основных онкологических и гематологических заболеваний у детей и подростков, факторы риска, включая факторы внешней среды; 2. комплекс мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья, включающих в себя формирование здорового образа жизни, раннюю диагностику опухолевых состояний и гематологических заболеваний у детей и подростков; 3. дифференциальную диагностику онкологических и гематологических заболеваний. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. собирать анамнез по развитию онкологических и гематологических заболеваний; 2. выявлять возможные причины онкологических и гематологических заболеваний у детей и подростков; 3. выявлять клинические симптомы и синдромы у пациентов с онкологическими и гематологическими заболеваниями, особенно в случаях, требующих неотложной помощи и интенсивной терапии; 4. применять объективные методы обследования больного, выявлять характерные признаки заболевания, особенно в случаях, требующих неотложной помощи и интенсивной терапии; 5. проводить дифференциальную диагностику заболеваний, обосновать клинический диагноз. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. методикой сбора и анализа жалоб, анамнеза; 2. навыками оценки суммарного риска развития и прогрессирования заболеваний, снижения заболеваемости путем воздействия на факторы риска их развития, методами ранней диагностики заболеваний.
ПК-2	готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения	<ol style="list-style-type: none"> 1. принципы проведения профилактических медицинских осмотров и диспансеризации детей и подростков ; 2. принципы организации и проведения диспансерного наблюдения пациентов с гематологическими и онкологическими заболеваниями. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. проводить профилактические медицинские осмотры и диспансеризацию детей и подростков; 2. проводить диспансерное наблюдение за пациентами с онкологическими и гематологическими заболеваниями. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. техникой проведения профилактических медицинских осмотров и диспансеризации детей и подростков; 2. навыками диспансерного наблюдения за пациентами с онкологическими и гематологическими заболеваниями.
ПК-5	готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем	<ol style="list-style-type: none"> 1. клиническую симптоматику пограничных состояний в онкологии; 2. клиническую симптоматику доброкачественных и злокачественных опухолей, гематологических заболеваний с учетом анатомо-физиологических особенностей детского возраста, нозологические формы в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем; 3. симптомы и синдромы осложнений гематологических и онкологических заболеваний, особенности течения у детей и подростков; 4. общие и специальные методы диагностики онкогематологических заболеваний; 	<ol style="list-style-type: none"> 1. применять объективные методы обследования больного, выявлять характерные признаки заболевания, особенно в случаях, требующих неотложной помощи и интенсивной терапии; 2. выявлять клинические симптомы и синдромы у пациентов с онкологическими и гематологическими заболеваниями, особенно в случаях, требующих неотложной помощи и интенсивной терапии; 3. применять объективные методы обследования больного; 4. обосновывать и планировать объем обследования пациентов с гематологическими заболеваниями (ПК5); 	<ol style="list-style-type: none"> 1. методикой объективного обследования больного (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация); 2. навыками оценки тяжести состояния больного, проведения дифференциальной диагностики и обоснования клинического диагноза; 3. навыками оценки суммарного риска развития и прогрессирования заболеваний, снижения заболеваемости путем воздействия на факторы риска их развития, методами ранней диагностики заболеваний; 4. навыками определения объема и последовательности применения методов обследования.

		5. дифференциальную диагностику онкологических и гематологических заболеваний.	5. вырабатывать план обследования больного с онкологической патологией, определять необходимые методы обследования; 6. интерпретировать результаты лабораторно-инструментальных методов исследования; 7. проводить дифференциальную диагностику заболеваний, обосновать клинический диагноз.	
ПК-6	готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании кардиологической медицинской помощи	1. современные методы терапии гематологических и онкологических заболеваний у детей и подростков с кардиологической патологией	1. принципы терапии злокачественных новообразований и гематологических заболеваний у детей и подростков с кардиологической патологией	1. навыками определения объема и последовательности терапии при злокачественных новообразованиях и гематологических заболеваниях у детей и подростков с кардиологической патологией
ПК-8	Готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации	1. основы фармакотерапии онкологических заболеваний у детей и подростков, осложнения, вызванные их применением; 2. современные методы терапии гематологических заболеваний у детей и подростков; 3. принципы организации и проведения диспансерного наблюдения пациентов с гематологическими онкологическими заболеваниями; 4. принципы медицинской реабилитации детей и подростков с онкологическими и гематологическими заболеваниями, основы немедикаментозной терапии, санаторно-курортного лечения.	1. вырабатывать лечебную тактику с учетом индивидуальных и патогенетических особенностей развития заболевания; 2. осуществлять меры по комплексной реабилитации больного.	1-навыками определения объема и последовательности применения лечебных мероприятий, реабилитации больного.

3. Место раздела дисциплины в структуре основной образовательной программы

Дисциплина «Детская онкогематология» относится к блоку Б1 базовой части ОПОП

4. **Общая трудоемкость дисциплины** составляет 2 зачетных единицы, 72 академических часов (72 академических часов аудиторной и самостоятельной работы), в том числе аудиторные часы—48 часов.

5. **Объем дисциплины в зачетных единицах с указанием количества академических часов, выделенных на контактную работу обучающихся с преподавателем и на самостоятельную работу обучающихся.**

Виды учебной работы	Всего часов	Курс	
		1	2
Лекции	0	0	0
Семинары	48	48	0
Самостоятельная работа (всего)	24	24	0
Зачет с оценкой	0	0	0
Общая трудоемкость:	часы	72	0
	зачетные единицы	2	0

6. **Учебно-тематический план дисциплины (в академических часах) и матрица компетенций**

Учебно-тематический план дисциплины «Детская онкогематология»(в академических часах) и матрица компетенций

	Наименование разделов дисциплины (модулей) и тем	Аудиторные занятия		Всего часов на аудиторную работу	Самостоятельная работа студента	Зачет с оценкой	Итого часов	Формируемые компетенции по ФГОС												Используемые образовательные технологии, способы и методы обучения	Текущий и рубежный контроль успеваемости									
		лекции	семинары					УК			ПК										Формы контроля	Рубежный контроль								
								1	2	3	1	2	3	4	5	6	7	8	9			10	11	12	Экзамен	Зачет	Зачет с оценкой			
Б 1.В.ОД. 1	<i>Детская онкогематология</i>	0	48	48	24	+	72	+				+	+			+									Р, С	Т, ЗС,С			+	
Б 1.В.ОД. 1.1	Ранняя диагностика злокачественных новообразований у детей и подростков.		6	6	3		9	+				+	+			+										Р, С	КР, С			
Б 1.В.ОД. 1.2	Анатомо-физиологические особенности кроветворной системы и системы гемостаза в возрастном аспекте. Методы обследования .		6	6	3		9	+				+	+			+										Р, С	КР, С			

<i>Б</i> <i>1.В.ОД.</i> <i>1.3</i>	Синдром лимфаденопатии в детском возрасте. Группировка. Диагностические критерии.		6	6	3		9	+		+	+		+	+	+				Р, С	КР, С				
<i>Б</i> <i>1.В.ОД.</i> <i>1.4</i>	Предтромботические состояния и тромбозы в детском возрасте.		6	6	3		9	+		+	+		+	+	+				Р, С	КР, С				
<i>Б</i> <i>1.В.ОД.</i> <i>1.5</i>	Нейтропении в детском возрасте.		6	6	3		9	+		+	+		+	+	+				Р, С	КР, С				
<i>Б</i> <i>1.В.ОД.</i> <i>1.6</i>	Дифференциальная диагностика спленомегалий у детей.		6	6	3		9	+		+	+		+		+				Р, С	КР, С				
<i>Б</i> <i>1.В.ОД.</i> <i>1.7</i>	Дифференциальный диагноз гипохромных анемий и вторичная перегрузка железом.		6	6	3		9	+		+	+		+	+	+				Р, С	КР, С				
<i>Б</i> <i>1.В.ОД.</i> <i>1.8</i>	Дифференциальная диагностика гемолитических анемий.		6	6	3		9	+		+	+		+	+	+				Р, С	КР, С				

Список сокращений

Образовательные технологии, способы и методы обучения:

Р - подготовка и защита рефератов,

С –семинар

Т – тестирование,

ЗС – решение ситуационных задач,

КР – контрольная работа,

С – собеседование по контрольным вопросам.

Формы текущего и рубежного контроля успеваемости:

7. Содержание дисциплины «Детская онкогематология»

Б 1.Б.6.1 ОБЩИЕ ВОПРОСЫ ДЕТСКОЙ ОНКОГЕМАТОЛОГИИ.

№№ п\п	Наименование модуля, темы и вопросов, изучаемых на лекциях, практических занятиях и в ходе самостоятельной работы обучающихся (СР)	Виды учебной работы, включая самостоятельную работу и трудоемкость (в часах)			Форма контроля	Компетенции
		Лекции	Практические занятия	Самостоятельная работа		
1.	<p>Б 1.В.ОД.1.1Ранняя диагностика злокачественных новообразований у детей и подростков.</p> <p>Эпидемиология злокачественных новообразований в детском возрасте; классификация детского рака (злокачественные опухоли из кроветворных клеток, лимфатических структур и отдельных органов и тканей).</p> <p>Начальные клинические проявления острого лейкоза (предлейкозные состояния, симптомы начального периода, изменения в анализе периферической крови, опухолевый клон при острых лейкозах и при хроническом миэлолейкозе, уровни достоверности диагноза; стандарты диагностики хронического миэлолейкоза;. Начальные клинические проявления лимфомы Ходжкина (лимфогранулематоз) в зависимости от локализации опухолевого конгломерата, диагностические критерии опухолевого увеличения лимфатических узлов, стандарты диагностики для верификации диагноза и для установления клинической стадии. Особенности опухолевого роста при Неходжкинских лимфомах, стандарты диагностики.</p> <p>Классификация Х-гистиоцитоза, морфологический субстрат опухоли,</p>		6	3	Контрольная работа, собеседование по контрольным вопросам	УК-1, ПК-1 ПК-2 ПК-5 ПК-6 ПК-8

	<p>начальные клинические проявления (изменения на коже, костной системы, поражение печени, селезенки, легких, костного мозга, увеличение периферических лимфатических узлов).</p> <p>Начальные клинические проявления (на догоспитальном этапе) опухолей ЦНС, симптомы повышения внутричерепного давления, соматические и очаговые нарушения при опухолях мозжечка, ствола головного мозга, полушарных опухолей, опухолей гипофиза.</p> <p>Начальные клинические проявления злокачественных опухолей брюшной полости (печени, почек, забрюшинные, гонадные), начальные клинические проявления и этапы диагностики ретинобластомы, опухоли щитовидной железы), опухоли кожи и мягких тканей (доброкачественные и злокачественные), опухоли костей, выявление «опухолевого симптомокомплекса», стандарты визуализации опухолевого роста при подозрении на злокачественное новообразование, опухолевые маркеры.</p> <p>Методы диагностики, принципы терапии при злокачественных новообразованиях у детей и подростков с кардиологической патологией.</p>					
2.	<p>Б 1.В.ОД.1.2 Синдром лимфаденопатии в детском возрасте. Группировка. Диагностические критерии.</p> <p>Группы лимфатических узлов и зоны их лимфатического бассейна, центральные и периферические органы иммунной системы, гистологическая структура лимфатического узла, морфологический состав лимфатических узлов, система неинкапсулированных лимфатических скоплений и фолликулов (MALT –система), этио-</p>	6	3	Контрольная работа, собеседование по контрольным вопросам	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8	

	<p>патогенез увеличения лимфатических узлов; группировка лимфаденопатий; этапы диагностики (первичный диагностический комплекс); диагностические критерии отдельных вариантов лимфаденопатий; дифференциально - диагностический модуль при синдроме лимфаденопатии (увеличение лимфоузлов при опухолях из лимфатических структур, метастатическом поражении, других мезенхимальных опухолях и доброкачественных новообразованиях в области шеи); современные подходы к лечению детей и подростков с синдромом лимфаденопатии на фоне кардиологической патологии, реабилитационные мероприятия и диспансерное наблюдение.</p>					
3	<p>Б1.В.ОД.1.3 Анатомо-физиологические особенности кроветворной системы и системы гемостаза в возрастном аспекте. Методы обследования.</p> <p>Органы кроветворения и регуляторы кроветворения в эмбриональном периоде и после рождения. Состав периферической крови при рождении и в периоде новорожденности, эритрокинетика у детей раннего возраста, костно-мозговое кроветворение, эритропоз, эритроцитарное равновесие. Функция клеток периферической крови, их продолжительность жизни в циркуляции. Семиотика и основные клинические синдромы при поражении органов кроветворения и состава периферической крови. Типы лейкомоидных реакций. Клиническая оценка анализа периферической крови. Особенности гемостаза у новорожденных детей, семиотика геморрагического синдрома (клинические типы кровоточивости). Лабораторные методы диагностики нарушения системы коагуляционного и тромбоци-</p>		6	3	Контрольная работа, собеседование по контрольным вопросам	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8

	тарного звеньев гемостаза. Вопросы трансплантации костного мозга (ТГСК), виды трансплантаций ГСК, показания и противопоказания у пациентов с кардиологической патологией.					
4.	Б 1.В.ОД.1.4Предтромботические состояния и тромбозы в детском возрасте. Система гемостаза, пространственно-динамическая структура движущейся крови, причины тромбообразования по Вирхову, определение – тромбофилии (генетически детерминированные и вторичные – симптоматические); виды тромбозов у детей (артериальные, венозные, тромбоэмболии, тромбозы микроциркуляторного русла); факторы риска тромбозов; наследственная предрасположенность к развитию тромбозов (мутация в гене Vф., гене протромбина, гене МТГФР, аномалии физиологических антикоагулянтов), метаболические тромбофилии, тромбофилии при онкологических заболеваниях; антифосфолипидный синдром, тромбозы у новорожденных, диагностика тромбофилий (клиническая и лабораторная); особенности сбора наследственного анамнеза; обследование больного с состоявшимся тромбозом; основные принципы терапии, расчет дозы нефракционированного гепарина и НМГ, перевод больного на непрямые оральные антикоагулянты; посттромботический синдром и его лечение.		6	3	Контрольная работа, собеседование по контрольным вопросам	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8
5.	Б 1.В.ОД.1.5Нейтропении в детском возрасте. Роль нейтрофилов в иммунном ответе, критерии «нейтропении», причины нейтропении (приобретенная, генетически детерминированная, неуточненного генеза).		6	3	Контрольная работа, собеседование по контрольным вопросам	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8

	<p>Приобретенная нейтропения (инфекционно-ассоциированная, перераспределительная нейтропения, лекарственная, иммунная нейтропения, неонатальная аллоиммунная нейтропения, аутоиммунная нейтропения, идиопатическая). Нейтропении при первичных иммунодефицитных состояниях. Клиническая и лабораторная диагностика, терапевтическая тактика. Особенности диспансерного наблюдения.</p> <p>Врожденные нейтропении (агранулоцитоз Костмана, доброкачественная нейтропения, синдром Швахмана, циклическая нейтропения, синдром «ленивых лейкоцитов», синдром Чедиака-Хигаси);</p> <p>Особенности терапии и диспансерного наблюдения пациентов с нейтропенией на фоне кардиологической патологии.</p>					
6.	<p>Б 1.В.ОД.1.6 Дифференциальная диагностика спленомегалий у детей</p> <p>Основные функции селезенки как иммунного органа, методы обследования увеличенной селезенки, основные причины увеличения селезенки, выполняющую иммунную функцию (острые и хронические заболевания печени, болезни накопления, инфекционные и паразитарные заболевания, болезни крови и лимфоидной ткани, заболевания сердечно-сосудистой системы). Наследственные синдромы и иммунодефицитные состояния, протекающие с увеличением селезенки (диагностика болезни Гоше, синдрома Вискотта–Олдрича и др.). Аномалии развития и опухоли селезенки, гепатолиенальный синдром, причины нарушения кровотока в портальных и селезеночных венах, гиперспленизм. Клинические симптомы и лабораторные признаки ги-</p>		6	3	Контрольная работа, собеседование по контрольным вопросам	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-8

	перспленизма. Стандарты обследования больного при наличии увеличенной печени и селезенки. Принципы терапии спленомагалий у детей и подростков на фоне кардиологической патологии.					
7.	<p>Б 1.В.ОД.1.7 Дифференциальный диагноз гипохромных анемий и вторичная перегрузка железом.</p> <p>Диагностические критерии дефицита железа, белки, регулирующие обмен железа; три железodefицитных синдрома, стадии развития железodefицитных анемий (ЖДА), осложнения длительного дефицита железа, наследственные железodefицитные синдромы (резистентные к ферротерапии). Другие виды анемических состояний с гипохромией эритроцитов. Первичная перегрузка железом (наследственный гемохроматоз, ювенильный, у новорожденных, африканская перегрузка железом); приобретенная перегрузка железом (гематологические заболевания, пищевая перегрузка, хронические заболевания печени, другие причины); патогенез токсического действия железа; гепатотоксичность, кардиотоксичность, нарушения эндокринной системы, онкологические заболевания, другие осложнения); лабораторная диагностика перегрузки железом, клинические примеры. Принципы терапии гипохромных анемий и вторичной перегрузки железом у детей и подростков на фоне кардиологической патологии.</p>		6	3	Контрольная работа, собеседование по контрольным вопросам	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8
8.	<p>Б 1.В.ОД.1.8 Дифференциальная диагностика гемолитических анемий.</p> <p>Гемолитические анемии в детском возрасте являются частой патологией. Повышенное разрушение эритроцитов происходит в силу различных</p>		6	3	Контрольная работа, собеседование по контрольным вопросам	УК-1, ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8

<p>причин: наследственная патология или приобретенные состояния. При наследственных гемолитических анемиях эритроциты имеют укороченную продолжительность жизни вследствие нарушения структуры мембраны, дефиците одного из ферментов внутри эритроцита, нарушении синтеза порфиринов, нарушении структуры глобина. Большую группу причин составляют иммунные гемолитические анемии, когда полноценные эритроциты больного разрушаются антителами. В настоящее время выделяют и группу микроангиопатических гемолитических анемий, когда полноценные эритроциты повреждаются в сосудах микроциркуляции нитями фибрина, затем разрушаются. Так как одним из симптомов гемолиза является желтуха, то очень затруднительна диагностика с другими причинами желтух, особенно у новорожденных, которые часто подвержены гемолитическим процессам. Дифференциальный диагноз гемолитических анемий проводится с гепатитами, пигментными гепатозами, острым лейкозом, между различными клиническими формами гемолитических анемий (наследственными и приобретенными), пароксизмальной ночной гемоглобинурией. При парциальной красноклеточной аплазии необходимо исключить апластический криз наследственного микросфероцитоза, опухоль вилочковой железы, хронической почечной недостаточности. Для тромботической микроангиопатии характерно: наличие гемолитической анемии в сочетании с тромбоцитопенией, повышением ЛДГ, изменении морфологии эритроцитов (шизоциты).</p> <p>Принципы терапии гемолитиче-</p>				
--	--	--	--	--

ских анемий у детей и подростков на фоне кардиологической патологии.					
--	--	--	--	--	--

8. Образовательные технологии

В ходе изучения дисциплины используются следующие образовательные технологии: семинарское занятие, самостоятельная работа ординаторов:

- Семинарские занятия имеют целью закрепить теоретические знания, сформировать у ординатора необходимые профессиональные умения и навыки клинического мышления. С этой целью в учебном процессе используются интерактивные формы занятий: дискуссия, разбор конкретных ситуаций. Расписание семинарских занятий формируется подразделением, реализующими дисциплину, в начале учебного года в соответствии учебно-тематическим планом дисциплины и размещается в ЭИОС.
- Самостоятельная работа ординаторов направлена на совершенствование навыков и умений, полученных во время аудиторных занятий, а также на развитие навыков самоорганизации и самодисциплины. Поддержка самостоятельной работы заключается в непрерывном развитии у ординатора рациональных приемов познавательной деятельности, переходу от деятельности, выполняемой под руководством преподавателя, к деятельности, организуемой самостоятельно. Контроль самостоятельной работы организуется как единство нескольких форм: самоконтроль, взаимоконтроль, контроль со стороны преподавателя.

9. Оценка качества освоения программы

Оценка качества освоения программ ординатуры обучающимися включает текущий контроль успеваемости, промежуточную аттестацию обучающихся и государственную итоговую аттестацию.

1. Текущий контроль успеваемости - контроль знаний обучающихся в процессе освоения дисциплины.

Формы текущего и рубежного контроля успеваемости:

ЗС – решение ситуационных задач,

КР – контрольная работа,

С – собеседование по контрольным вопросам,
Т – тестирование,
Р – реферат.

2. Итогом освоения дисциплины является зачет с оценкой, проводимый кафедрой.

Перечень оценочных средств

Код в ОПОП	Модуль ОПОП	Форма контроля успеваемости	Перечень оценочных средств (ФОС)	Оцениваемые компетенции
<i>Б 1.В.ОД.1</i>	Дисциплина «Детская онкогематология»	Зачет с оценкой	1. Перечень вопросов для устного собеседования. 2. Перечень вопросов для письменных контрольных работ. 3. Банк тестовых заданий. 4. Банк ситуационных клинических задач	УК-1 ПК-1 ПК-2 ПК-5 ПК-6 ПК-8

Прием зачета с оценкой проводится на последнем занятии дисциплины, в котором предусмотрена данная форма контроля успеваемости. Сроки зачета устанавливаются расписанием. Зачеты принимают преподаватели, руководившие семинарами по данной дисциплине. Форма и порядок проведения зачета определяется кафедрой самостоятельно в зависимости от содержания дисциплины, целей и особенностей ее изучения, используемой технологии обучения. Зачет по дисциплине является дифференцированным и оценивается на «отлично», «хорошо», «удовлетворительно», «неудовлетворительно». Результаты сдачи зачета заносятся в зачетную ведомость.

Критерии оценки сформированности компетенций в результате освоения дисциплины и шкала оценивания:

Перечень компетенций	Критерии их сформированности	Оценка по 5-ти бальной шкале	Аттестация
УК-1 ПК-1 ПК-2 ПК-5 ПК-6 ПК-8	Знания, умения и навыки сформированы на продвинутом уровне	Отлично (5)	Зачтено
УК-1 ПК-1 ПК-2	Знания, умения и навыки сформированы на повышенном	Хорошо (4)	

ПК-5 ПК-6 ПК-8	уровне		
УК-1 ПК-1 ПК-2 ПК-5 ПК-6 ПК-8	Знания, умения и навыки сформированы на базовом уровне	Удовлетворительно (3)	
УК-1 ПК-1 ПК-2 ПК-5 ПК-6 ПК-8	Знания, умения и навыки сформированы на уровне ниже базового	Неудовлетворительно (2)	Не зачтено

10. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины

а) Основная литература:

1. Болезни крови в амбулаторной практике: руководство [Электронный ресурс] / И. Л. Давыдкин, И. В. Куртов, Р. К. Хайретдинов [и др.] - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 184 с. : ил. - Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970427255.html>
2. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник / под ред. Р. Р. Кильдияровой. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 832 с. - Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970429488.html>
3. Детские болезни [Электронный ресурс]. Т. 1 / Запруднов А.М., Григорьев К.И., Харитонов Л.А. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 768 с. : ил. <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970424216.html>
4. Детские болезни [Электронный ресурс]. Т. 2 / Запруднов А.М., Григорьев К.И., Харитонов Л.А. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 752 с. : ил. - Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970424223.html>
5. Кильдиярова Р. Р. Педиатрия. История болезни [Электронный ресурс] : учеб. пособие / Р.Р. Кильдиярова, В.И. Макарова, Р.М. Файзуллина. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 96 с. - Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970437162.html>
6. Клинические рекомендации. Детская гематология [Электронный ресурс] / под ред. А.Г. Румянцева, А.А. Масчана, Е.В. Жуковской. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 656 с. : ил. - Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970434758.html>
7. Неотложные состояния в педиатрии [Электронный ресурс] : практическое руководство / В.Ф. Учайкин, В.П. Молочный. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 256 с. : ил. - Режим доступа : <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970427392.html>
8. Педиатрия [Электронный ресурс] : национальное руководство / под ред. А. А. Баранова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 768 с. - Режим доступа : <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970434093.html>

9. Поликлиническая и неотложная педиатрия [Электронный ресурс] : учебник / под ред. А. С. Калмыковой. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 896 с. - Режим доступа : <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970426487.html>

10. Цыбулькин Э. К. Неотложная педиатрия. Алгоритмы диагностики и лечения [Электронный ресурс] / Э. К. Цыбулькин - М. ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 160 с. : ил. (Библиотека врача-специалиста). – Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970434895.html>

11. Ядерная медицина в педиатрии [Электронный ресурс] / Дубровин М.М. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 64 с. : ил. - Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970425756.html>

б) Дополнительная литература:

1. Актуальные проблемы педиатрии. Современные вопросы диагностики и терапии муковисцидоза у детей [Текст] : учеб. пособие для системы вуз. и послевуз. проф. образования врачей / А. Н. Халанский [и др.] ; под ред. Н. И. Капранова ; Федер. агентство по здравоохранению РФ, ГОУ ВПО "ВолГМУ". - Волгоград : Изд-во ВолГМУ, 2008. - 92 с. : ил.

2. Артамонов Р. Г. Редкие болезни в педиатрии : дифференциально-диагностические алгоритмы [Текст] : учеб. пособие / Р. Г. Артамонов. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2007. - 128 с.

3. Баранов А. А. Смертность детского населения России [Электронный ресурс] / А. А. Баранов, В. Ю. Альбицкий. - 2-е изд., перераб. и доп. - М. : Литтерра, 2007. - 278 с. : ил. – Режим доступа : <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN5982160571.html>

4. Васильев А. Ю. Ультразвуковая диагностика в детской практике [Текст] : учеб. пособие для системы послевуз. проф. образования врачей / А. Ю. Васильев, Е. Б. Ольхова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2008. - 160 с. : ил. - (Библиотека непрерывного образования врача).

5. Воронцов И. М. Пропедевтика детских болезней [Текст] : учебник / И. М. Воронцов, А. В. Мазурин. - 3-е изд., доп. и перераб. - СПб. : Фолиант, 2010. - 1004 с. : ил.
6. Гематология : национальное руководство [Электронный ресурс] / под ред. О. А. Рукавицына - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 784 с. - Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970441992.html>
7. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. Т.1 / под ред. И.Ю. Мельниковой - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 672 с. – Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN97859704122061.html>
8. Ершов Ф.И. Антивирусные препараты в практике педиатра [Электронный ресурс] / Ершов Ф.И., Романцов М.Г., Мельникова И.Ю. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 340 с. : ил. – Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970424926.html>
9. Инвалидность детского населения России [Текст] / А. А. Баранов [и др.] ; Союза педиатров России. - М. : Центр развития межсекторальных программ, 2008. - 208 с. : 14 л. цв. прилож. - (Социальная педиатрия. Вып. 7).
10. Инфекционные болезни [Электронный ресурс] : национальное руководство / под ред. Н.Д. Ющука, Ю.В. Венгерова. - 2-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 1104 с. - (Серия "Национальные руководства"). – Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970444122.html>
11. Инфекционные болезни у детей [Электронный ресурс] : учебник / В. Ф. Учайкин, О. В. Шамшева. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 800 с. : ил. – Режим доступа : <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970431658.html>
12. Кильдиярова Р. Р. Педиатру на каждый день [Электронный ресурс] / Р. Р. Кильдиярова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 192 с. – Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970428658.html>
13. Кильдиярова Р. Р. Физикальное обследование ребенка [Электронный ресурс] : учеб. пособие / Р.Р. Кильдиярова, Ю.Ф. Лобанов, Т.И. Легонькова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 256 с. : ил. - Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970432433.html>

14. Крамарь Л. В. Вакцинация и вакцинопрофилактика [Текст] : учеб. пособие для системы послевуз. и доп. образования врачей / Минздравсоцразвития РФ, ГБОУ ВПО ВолгГМУ. - Волгоград : Изд-во ВолгГМУ, 2011. - 105 с.

15. Крамарь Л. В. Этиотропная терапия острых вирусных инфекций у детей: учеб. пособие для спец. 06010365 "Педиатрия" / Крамарь Л. В., Арова А. А., Желудков Ю. А. и др. - Волгоград : Изд-во ВолгГМУ, 2012. - 156 с.

16. Краснов В. В. Инфекционные болезни в практике педиатра [Текст] : справ. для врачей : учеб. пособие / В. В. Краснов ; Нижегород. гос. мед. академия. - 3-е изд., испр. и доп. - Н. Новгород : Изд-во НижГМА, 2008. - 348 с.

17. Лабораторные и функциональные исследования в практике педиатра [Электронный ресурс] / Кильдиярова Р.Р. - 3-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 192 с. - Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970433911.html>

18. Мельникова И. Ю. Запоры у детей [Электронный ресурс] : руководство / И. Ю. Мельникова, В. П. Новикова, Н. Б. Думова. - 2-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 160 с. : ил.- Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970432372.html>

19. Неонатология [Текст] : нац. рук. : [учеб. пособие для системы ППО врачей] / гл. ред. Н. Н. Володин, науч. ред.: Е. Н. Байбарина [и др.] ; Ассоц. мед. об-в по качеству, Рос. ассоц. спец. перинат. медицины. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2007. - 848 с. : ил. + 1 CD-ROM. - (Национальные руководства. Национальный проект "Здоровье").

20. Неотложные состояния у детей [Текст] : [монография] / А. Д. Петрушина [и др.] ; [под ред. А. Д. Петрушиной]. - М. : МИА, 2007. - 214, [2] с. : ил.

21. Павлов А. Д. Эритропоэз, эритропоэтин, железо [Электронный ресурс] / Павлов А.Д., Морщакова Е.Ф., Румянцев А.Г. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 304 с. : ил. Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970419861.html>

22. Парийская Т. В. Педиатрия. Неотложные состояния у детей [Текст] : [справочник] / Т. В. Парийская. - М. : АСТ ; СПб. : Сова, 2007. - 416 с. : ил.

23. Патофизиология : в 2 т. Том 2 [Электронный ресурс] : учебник / Под ред. В.В. Новицкого, Е.Д. Гольдберга, О.И. Уразовой - 4-е изд., перераб. и доп. - М. :

ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 640 с. : ил. – Режим доступа:
<http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970435205.html>

24. Патофизиология [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. Т. 1 / под ред. В. В. Новицкого, Е. Д. Гольдберга, О. И. Уразовой. - 4-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 848 с. : ил. – Режим доступа:
<http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970435199.html>

25. Петрова И. В. Внутриутробные инфекции перинатального периода: учеб.-метод. пособие для спец. 060103.65 "Педиатрия" / Петрова И. В., Никифорова Е. М., Арова А. А. и др. ; Минздравсоцразвития РФ. - Волгоград : Изд-во ВолгГМУ, 2012. - 108 с.

26. Поликлиническая педиатрия [Электронный ресурс] : учебник / под ред. А.С. Калмыковой. - 2-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 720 с. – Режим доступа : <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970419540.html>

27. Рациональная антибактериальная терапия в педиатрии и неонатологии [Текст] : учеб. пособие / Заячникова Т. Е., Арова А. А., Шапошникова Н. Ф., Давыдова А. Н. ; ВолгГМУ Минздрава РФ. - М. : ВолгГМУ, 2016. - 78, [2] с. : ил., табл.

28. Рациональная антибактериальная терапия в педиатрии и неонатологии [Электронный ресурс] : учеб. пособие / Заячникова Т. Е., Арова А. А., Шапошникова Н. Ф., Давыдова А. Н. ; ВолгГМУ Минздрава РФ. - М. : ВолгГМУ, 2016. - 78, [2] с. : ил., табл. – Режим доступа:
http://library.volgmed.ru/ebs/MObjectDown.asp?MacroName=%D0%E0%F6%E8%EE%ED%E0%EB_%E0%ED%F2%E8%E1%E0%EA%F2%E5%F0%E8%E0%EB_%F2%E5%F0%E0%EF%E8%FF_%E2_%EF%E5%E4%E8%E0%F2%F0%E8%E8_2016&MacroAcc=A&DbVal=47

29. Рациональная фармакотерапия [Текст] : серия рук. для практ. врачей. Т. 15, кн.1 : Рациональная фармакотерапия детских заболеваний / под общ. ред. А. А. Баранова, Н. Н. Володина, Г. А. Самсыгиной ; [А. А. Баранов и др.]. - М. : Литтерра, 2007. - 1168 с. : ил.

30. Романцов М. Г. Респираторные заболевания у часто болеющих детей [Электронный ресурс] : настольный справочник врача / М.Г. Романцов, И.Ю. Мель-

никова, Ф.И. Ершов ; под ред. Ф.И. Ершова - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 160 с. – Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970430361.html>

31. Руководство участкового педиатра [Электронный ресурс] / под ред. Т.Г. Авдеевой. - 2-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 528 с. : ил. – (Библиотека врача-специалиста). - Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970430545.html>

32. Руководство по амбулаторно-поликлинической педиатрии [Электронный ресурс] / Альбицкий В.Ю., Алексеева Е.И., Акоев Ю.С., Антонова Е.В. и др. / под ред. А.А. Баранова. - 2-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009. - 592 с. – Режим доступа : <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970410189.html>

33. Сестринский уход в детской гематологии и онкологии. [Электронный ресурс] : практическое руководство для медицинских сестер / под ред. Р.Е. Самочатовой, А.Г. Румянцева. - М. : Литтерра, 2011. – 208 с. (Практические руководства). - Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785423500252.html>

34. Справочник педиатра [Текст] / под ред. Н. П. Шабалова. - СПб. : Питер, 2007. - 669 с. - (Спутник врача).

35. Справочник врача-педиатра [Электронный ресурс] / Р.Р. Кильдиярова, М. Б. Колесникова. - 2-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 256 с. – Режим доступа : <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970427996.html>

36. Туберкулез у детей и подростков [Электронный ресурс] : учебное пособие / под ред. В.А. Аксеновой. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2007. - 272 с. – Режим доступа : <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970404027.html>

37. Цыбулькин Э. К. Неотложная педиатрия. Алгоритмы диагностики и лечения [Электронный ресурс]. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2012. - 160 с. : ил. - (Библиотека врача-специалиста). - Режим доступа : <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970417416.html>

38. Цыбулькин Э. К. Угрожающие состояния в педиатрии : экстренная врачебная помощь [Электронный ресурс] / Э. К. Цыбулькин. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 224 с. - (Библиотека непрерывного медицинского образования). – Режим доступа : <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970430002.html>

39. Шабалов Н. П. Неонатология [Текст] : учеб. пособие для студентов, обучающихся по спец. 040200 - Педиатрия : в 2 т. Т. 1 / Н. П. Шабалов. - 5-е изд., испр. и доп. - М. : МЕДпресс-информ, 2009. - 735, [1] с. : ил.

40. Шабалов Н. П. Неонатология [Текст] : учеб. пособие для студентов, обучающихся по спец. 040200 - Педиатрия : в 2 т. Т. 2 / Н. П. Шабалов. - 5-е изд., испр. и доп. - М. : МЕДпресс-информ, 2009. - 763, [1] с. : ил.

41. Шайтор В. М. Неотложная педиатрия [Текст] : краткое рук. для врачей, оказывающих первич. мед.-санит. помощь : учеб. пособие для системы ППО врачей / В. М. Шайтор, И. Ю. Мельникова ; Ассоц. мед. о-в по качеству. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2007. - 160 с. : ил. - (Национальный проект "Здоровье").

42. Шайтор В. М. Скорая и неотложная медицинская помощь детям [Электронный ресурс] : краткое руководство для врачей / В. М. Шайтор. - 2-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. 416 с. – Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970436868.html>

Периодические издания (специальные, ведомственные журналы):

1. Актуальные проблемы экспериментальной и клинической медицины. - Волгоград : Изд-во ВолгГМУ, 2012.

в) Программное обеспечение и Интернет-ресурсы:

Электронные ресурсы: базы данных, информационно-справочные и поисковые системы - Интернет ресурсы, отвечающие тематике дисциплины, в том числе:

Ссылка на информационный ресурс	Доступность
www.nodgo.org	Свободный доступ
http://library.volgmed.ru/ebs/	Свободный доступ
http://www.neicon.ru/	Свободный доступ
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed	Свободный доступ

11. Материально-техническое обеспечение дисциплины

Для семинарских занятий используется учебная комната кафедры на клинической базе ГБУЗ «Волгоградского областного клинического онкологического диспансера».

Перечень материально-технических средств для:

- проведения семинарских занятий: мультимедийный комплекс и другие технические средства обучения.

Помещения, оснащенные специализированным оборудованием и (или) медицинскими изделиями (тонометр, стетоскоп, фонендоскоп, аппарат для измерения артериального давления, термометр, медицинские весы, ростометр, набор и укладка для экстренных профилактических и лечебных мероприятий, сантиметровые ленты), и расходным материалом в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью, индивидуально, а также иное оборудование, необходимое для реализации программы ординатуры.

Комплекты основных учебных документов. Ситуационные задачи, тестовые задания по изучаемым темам.

12. Приложения

12.1 ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ ПО ДИСЦИПЛИНЕ «ДЕТСКАЯ ОНКО-ГЕМАТОЛОГИЯ»

Перечень вопросов для устного собеседования:

<p>Б 1.В.ОД.1 «Детская онкогематология»</p>	<ol style="list-style-type: none">1. Факторы риска, ранняя диагностика злокачественных новообразований в детском возрасте.2. Факторы риска, патогенез, клинические проявления острого лейкоза, предлейкозных состояний. Опухолевый клон. Диагностика, лечение на фоне кардиологической патологии.3. Опухоли ЦНС. Эпидемиология, факторы риска, патогенез. Начальные клинические симптомы повышения внутричерепного давления, общемозговые и очаговые симптомы при опухолях мозжечка, ствола головного мозга, полшарных опухолей, опухолей гипофиза. Диагностика, лечение на фоне кардиологической патологии, диспансерное наблюдение.4. Солидные опухоли, факторы риска, патогенез. Физические методы исследования. Стандарты визуализации опухолевого роста при подозрении на злокачественное новообразование, опухолевые маркеры. Терапия солидных опухолей на фоне кардиологической патологии.5. Система неинкапсулированных лимфатических скоплений и фолликулов (MALT – система). Факторы риска, патогенез увеличения лимфатических узлов.6. Этапы диагностики (первичный диагностический комплекс); диагностические критерии отдельных вариантов лимфаденопатий. Современные подходы к лечению, реабилитационные мероприятия и диспансерное наблюдение.7. Дифференциально - диагностический модуль при синдроме лимфаденопатии (увеличение лимфоузлов при опухолях из лимфатических структур, метастатическом поражении, других мезенхимальных опухолях и доброкачественных новообразованиях в области шеи).8. Факторы риска, патогенез гемокоагуляционных нарушений. Семиотика и основные клинические синдромы при поражении органов кроветворения и состава периферической крови (клинические типы кровоточивости).9. Лабораторные методы диагностики нарушения системы коагуляционного и тромбоцитарного звеньев гемостаза. Типы лейкомоидных реакций.10. Факторы риска, патогенез гемолитических анемий. Клинические симптомы и лабораторные признаки, характеризующие гемолитический криз.11. Диагностические критерии (клинические и лабораторные) наследственных гемолитических анемий. Современные подходы к лечению детей с синдромом лимфаденопатии на фоне кардиологической патологии, реабилитационные мероприятия и диспансерное наблюдение.12. Приобретенная нейтропения (инфекционно-ассоциированная, перераспределительная нейтропения, лекарственная, иммунная нейтропения, неонатальная аллоиммунная нейтропения, аутоиммунная нейтропения, идиопатическая), патогенез, клиническая и лабораторная диагностика, терапевтическая тактика.13. Патогенез, клиника наследственных синдромов и иммунодефицитных состояний, протекающих с увеличением селезенки (диагностика болезни Гоше, синдрома Вискотта–Олдрича и др.). Терапия.14. Аномалии развития и опухоли селезенки, гепатолиенальный синдром, причины нарушения кровотока в портальных и селезеночных венах, гиперспленизм. Патогенез, клиническая и лабораторная диагностика, особенности терапии на фоне кардиологической патологии и диспансерного наблюдения.15. Клинические симптомы и лабораторные признаки гиперспленизма.16. Факторы риска, патогенез тромбозов у детей (артериальные, венозные, тромбоз эмболии, тромбозы микроциркуляторного русла). Клиника, ранняя диагностика, терапия.17. Железодефицитные анемии, факторы риска, патогенез, клиническая и ла-
--	--

	<p>бораторная диагностика, терапевтическая тактика. Осложнения длительного дефицита железа, наследственные железodefицитные синдромы (резистентные к ферротерапии).</p> <p>18. Факторы риска, патогенез, клиника первичной перегрузки железом (наследственный гемохроматоз, ювенильный, у новорожденных, африканская перегрузка железом). Лабораторная диагностика, лечение перегрузки железом.</p> <p>19. Организация диспансерного наблюдения и реабилитационные мероприятия у пациентов с онкологической патологией.</p> <p>20. Организация диспансерного наблюдения и реабилитационные мероприятия у пациентов с гематологической патологией.</p>
--	---

Перечень вопросов для письменных контрольных работ:

<p>Б 1.В.ОД.1 «Детская онкогематология»</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Причины, патогенез увеличения лимфатических узлов. Группировка, клиника лимфаденопатий. Этапы диагностики (первичный диагностический комплекс); диагностические критерии отдельных вариантов лимфаденопатий. Современные подходы лечения пациентов на фоне кардиологической патологии, реабилитационные мероприятия и диспансерное наблюдение. 2. Дифференциально - диагностический модуль при синдроме лимфаденопатии (увеличение лимфоузлов при опухолях из лимфатических структур, метастатическом поражении, других мезенхимальных опухолях и доброкачественных новообразованиях в области шеи). Терапия, реабилитационные мероприятия и диспансерное наблюдение. 3. Патогенез, клиника наследственного дефекта в мембране эритроцитов. Диагностические клинические и лабораторные критерии. Современные подходы к лечению пациентов на фоне кардиологической патологии, реабилитационные мероприятия и диспансерное наблюдение. 4. Патогенез, клиническая и лабораторная диагностика дефицита внутриэритроцитарных ферментов, патологии гемоглобинов. Дифференциальный диагноз с другими причинами желтух, аутоиммунными и микроангиопатическими гемолитическими анемиями. Лечение, реабилитационные мероприятия и диспансерное наблюдение. 5. Причины, патогенез, клиника гемолитического криза. Диагностика, основные принципы выведения из криза и профилактика кризов. 6. Клиническая картина наследственного сфероцитоза, диагностические критерии (клинические и лабораторные). 7. Хронический миелолейкоз (ХМЛ). Начальные клинические симптомы и изменения в анализе периферической крови. Морфологический субстрат опухоли (опухолевый клон клеток). Патогенез, стандарт диагностики, дифференциальный диагноз, терапия, осложнения. Диспансерное наблюдение. 8. Болезнь Ходжкина (лимфогранулематоз). Начальные клинические проявления в зависимости от локализации опухолевого конгломерата. Диагностические критерии опухолевого увеличения лимфатических узлов при болезни Ходжкина. Патогенез, стандарт диагностики, дифференциальный диагноз, терапия, осложнения. Диспансерное наблюдение. 9. Неходжкинские лимфомы. Морфологический субстрат опухоли. Начальные клинические симптомы в зависимости от первичного очага поражения. Патогенез, классификация, стандарт диагностики, дифференциальный диагноз, терапия, осложнения. Диспансерное наблюдение. 10. X-гистиоцитоз. Классификация. Морфологический субстрат опухоли. Начальные клинические проявления (изменения на коже, костной системы, поражение печени, селезенки, легких, костного мозга, увеличение периферических лимфатических узлов). Патогенез, классификация, стандарт диагностики, дифференциальный диагноз, терапия, осложнения. Диспансерное наблюдение. 11. Патогенез токсического действия железа, клиника приобретенной перегрузки железом (гематологические заболевания, пищевая перегрузка, хронические заболевания печени). Лабораторная диагностика, лечение. 12. Наследственная предрасположенность к развитию тромбозов (мутация в
--	---

	<p>гене Vф., гене протромбина, гене МТГФР, аномалии физиологических антикоагулянтов), метаболические тромбофилии, тромбофилии при онкологических заболеваниях. Патогенез, клиническая и лабораторная диагностика, особенности терапии и диспансерного наблюдения пациентов на фоне кардиологической патологии.</p> <p>13. Нейтропении при первичных иммунодефицитных состояниях. Патогенез, клиническая и лабораторная диагностика, терапевтическая тактика пациентов на фоне кардиологической патологии, особенности диспансерного наблюдения.</p> <p>14. Врожденные нейтропении (агранулоцитоз Костмана, доброкачественная нейтропения, синдром Швахмана, циклическая нейтропения, синдром «левых лейкоцитов», синдром Чедиака-Хигаси). Патогенез, клиническая и лабораторная диагностика, особенности терапии и диспансерного наблюдения.</p> <p>15. Семиотика и основные клинические синдромы при поражении органов кроветворения и состава периферической крови. Патогенез, семиотика геморрагического синдрома (клинические типы кровоточивости). Типы лейкоидных реакций. Лабораторные методы диагностики нарушения системы коагуляционного и тромбоцитарного звеньев гемостаза.</p> <p>16. Факторы риска, патогенез, клиника, ранняя диагностика и лечение тромбозов у детей и подростков.</p> <p>17. Антифосфолипидный синдром (причины, патогенез, клиника, диагностика, лечение).</p> <p>18. Посттромботический синдром патогенез, клиника, диагностика, лечение.</p> <p>19. Организация диспансерного наблюдения и реабилитационные мероприятия у пациентов с онкологической патологией.</p> <p>20. Организация диспансерного наблюдения и реабилитационные мероприятия у пациентов с гематологической патологией.</p>
--	--

Банк тестовых заданий (с ответами):

<p><i>Б 1.В.ОД.1</i> «Детская онкогематология»</p>	<p>1. При каких анемиях детского возраста чаще развивается вторичная перегрузка железом:</p> <ol style="list-style-type: none"> а. большая β- талассемия б. анемия Даймонда-Блекфана в. апластические анемии г. наследственный сфероцитоз <p>2. Какое значение имеет определение концентрации трансферриновых рецепторов для диагностики дефицита железа:</p> <ol style="list-style-type: none"> а. установление истинного дефицита железа в тканях на фоне инфекции или воспаления б. установление истинного дефицита железа на фоне анемии при хронических заболеваниях в. установление дефицита ЭПО, других регуляторов эритропоэза. <p>3. Диагностический подход к больному ребенку с гемолитической анемией:</p> <ol style="list-style-type: none"> а. выделить лабораторные критерии гемолиза б. осмотр больного с целью установления места разрушения эритроцитов (внутриклеточно, внутрисосудисто или смешанный гемолиз) в. сбор анамнеза г. лабораторная диагностика с описанием морфологии эритроцитов, проба Кумбса, электрофорез гемоглоби-
--	--

нов, определение активности некоторых ферментов, миеограмма, генная диагностика

д. **все перечисленное**

4. Назовите состояния, при которых появляются мишеневидные эритроциты:

- а. **синдром талассемии**
- б. **обструктивные болезни печени**
- в. **после спленэктомии**
- г. **на фоне лечения цитостатиками**
- д. ферментопатии.

5. Какие анемии относятся к группе несфероцитарных гемолитических анемий:

- а. **дефицит фермента Г- 6- ФДГ**
- б. **дефицит пируваткиназы**
- в. **дефицит гексокиназы**
- г. акантоцитоз.

6. Дайте определение аутоиммунной гемолитической анемии:

- а. **разрушение эритроцитов антителами или иммунными лимфоцитами**
- б. разрушение эритроцитов вследствие их повреждения в сосудах микроциркуляции
- в. разрушение эритроцитов МАК.

7. Какая форма АИГА наиболее часто встречается в детском возрасте:

- а. **образование тепловых Ig G – антител**
- б. образование холодowych Ig M – антител
- в. образование антител класса IgG Доната- Ландштейнера.

8. Наиболее важный лабораторный тест для постановки диагноза АИГА с тепловыми агглютинидами:

- а. микроцитоз и сфероцитоз
- б. лейкоидная реакция миеоидного типа
- в. повышение ЛДГ
- г. **прямая проба Кумбса.**

9. Факторы риска нейтропений:

- а. **прием анальгетиков**
- б. **аутоиммунное заболевание**
- в. **острые инфекции**

10. Патогенез приобретенных иммунных нейтропений:

- а. **повышенная деструкция нейтрофилов под воздействием ауто- или аллоантигранулоцитарных антител**
- б. прием противосудорожных препаратов
- в. генетические заболевания

11. Назовите наиболее частые причины вторичного тромбоцитоза.

- а. после спленэктомии**
- б. воспалительные заболевания ЖКТ**
- в. при хронической скрытой кровопотере**
- г. реакция на лекарства
- д. после стресса.

12. Патогенез геморрагического синдрома при болезни Шенлейна-Геноха обусловлен:

- а. тромбоцитопений
- б. дефицитом факторов свертывания крови
- в. патологией сосудистой стенки**

13. Факторы риска ДВС- синдрома.

- а. наследственный дефицит факторов свертывания
- б. тромбоцитопатия
- в. шоковые состояния**
- г. передозировка антикоагулянтов
- д. **тяжелые инфекции**

14. Факторы риска развития шока у детей со злокачественными новообразованиями.

- а. сепсис**
- б. желудочно-кишечное кровотечение**
- в. острый панкреатит
- г. кардиогенный шок
- д. веноокклюзионная болезнь.

15. Тактика лечения лимфогангулематоза (лимфомы Ходжкина) зависит:

- а. от гистологического варианта
- б. от стадии заболевания**
- в. от возраста ребенка
- г. всегда одинакова.

16. Наиболее частые типичные клинические проявления ГКЛ при поражении одной системы?

- а. единичные или множественные патологические очаги в плоских костях черепа, тазовых или в позвоночнике**
- б. поражение кожи
- в. вульвовагиниты
- г. поражение ЦНС.

17. Какая терапия является наилучшей при ЖДА?

- а. коррекция дефицита пищевыми продуктами
- б. вспомогательное лечение витаминами, препаратами меди, эригемом**
- в. назначение препаратов железа по выбору:**
 - пероральными
 - парентеральными (в/м, в/в)
 - переливание эритроцитной взвеси.

	<p>18. Патогенез гистиоцитоза из клеток Лангерганса:</p> <ul style="list-style-type: none"> а. соматические генетические aberrации, приводящие к активации сигнального пути MEK-ERK 7 в миелоидных дендритных клетках б. клональная пролиферация патологических клеток Лангерганса и аномальная регуляция взаимодействия клеток иммунной системы в очагах поражения в. появление одноядерных опухолевых клеток и/или опухолевых клеток с большим количеством ядер (клетки Березовского-Рида-Штернберга) наряду с воспалительно-гранулематозной инфильтрацией <p>19. Диспансерное наблюдение больных с ЖДА:</p> <ul style="list-style-type: none"> а. в течение одного года с момента установления диагноза, перед снятием больного с диспансерного наблюдения выполняется общий анализ крови б. в течение двух лет с момента установления диагноза, перед снятием больного с диспансерного наблюдения выполняется анализ крови - определение концентрации сывороточного железа в. в течение трех лет с момента установления диагноза, перед снятием больного с диспансерного наблюдения выполняется анализ крови - определение концентрации сывороточного ферритина. <p>20. Диспансерное наблюдение пациентов с лимфомой Ходжкина на 1-ом году от окончания химиолучевой терапии:</p> <ul style="list-style-type: none"> а. клинический осмотр 4-8; ОАК – 4; ФВД-1; УЗИ-4; КТ, МРТ -2; гормоны щитовидной железы – 1; ЭКГ, ЭХО-КГ - 1 б. клинический осмотр 4-8; ФВД-1; УЗИ-4; КТ, МРТ -2; ЭКГ, ЭХО-КГ - 1
--	--

Банк ситуационных клинических задач

<p>Б 1.В.ОД.1 «Детская онкогематология»</p>	<p>1. Задача № 1 (Врожденная эритробластопения (анемия Даймонда-Блекфана), тяжелая форма. Вторичная перегрузка железом. Нарушения мозгового кровообращения). Больная Ю, 10 лет. Госпитализирована в стационар в тяжелом состоянии в связи со снижением Нв до 58г/л. При поступлении — состояние тяжелое. Выражена бледность кожных покровов и слизистых, тахикардия, систолический шум над всей областью сердца анемического характера, увеличение печени (выступает из-под края реберной дуги до 6 см).</p> <p>Анамнез жизни: девочка родилась в срок, но с низкой массой тела — 1700. Беременность протекала с угрозой прерывания. На грудном вскармливании до 2-х лет, мясной прикорм с 6 мес. На 3-и сутки после рождения Нв снизился до 80г/л. Переливалась эритроцитная масса. В возрасте 2-х мес. в г.Ташкенте верифицирован диагноз врожденной эритробластопении (Анемия Даймонда-Блекфана). С возраста 5 мес. до 5 лет получала преднизолон и гемотрансфузии. Нв удерживался в пределах 90-120г/л. В возрасте 5 лет на фоне приема преднизолона Нв снизился до 23г/л. В последующие годы находилась на трансфузионной терапии каждые 6 недель. В августе 2013г. обследована КНР. Выявлено повышение сывороточного ферритина до</p>
--	--

5000мкг/л. Был назначен эксиджад 750 мг/сутки с 2013г. Доза эксиджада - 500 мг/сутки, получает до настоящего времени. Периодически дополнительно проводилась инфузия десферала по 500 мг. За 2 или 4 часа. В январе 2013г. возникло острое нарушение мозгового кровообращения по ишемическому типу с правосторонним гемипарезом. На МРТ головного мозга выявлены признаки ОНМК по смешанному типу в бассейне средней мозговой артерии справа, энцефалопатия с наличием зон ишемии, лакунарных инфарктов. Проведено лечение актовегином в/в, пирацетам, магния сульфат в/в, кортан, реосорбилакт в/в, преднизолон 50 мг/сут.(3 мес.). На этом фоне Hb снизился до 58г/л, переливались отмытые эритроциты. Неврологические нарушения постепенно восстановились. В последующем сохранялась трансфузионная зависимость каждые 3 — 4 недели.

При поступлении в отделение- состояние тяжелое, беспокоит слабость, повышенная утомляемость, головная боль в правой височной области, выражена бледность кожных покровов и слизистых, без геморрагических проявлений. В сознании, на вопросы отвечает адекватно. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Дыхание везикулярное, одышки нет, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца слегка приглушены, систолический шум над всей областью сердца, тахикардия, пульс 120 ударов в 1 мин, удовлетворительного наполнения и напряжения. Язык обложен у корня беловатым налетом. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги до 3-х см, плотноватой консистенции. Селезенка не пальпируется. Нервная система – без очаговых и менингеальных симптомов. Стул оформлен. Мочевыделение не нарушено.

Лабораторные показатели:

Клинический анализ крови - Hb- 59г/л, Эритроциты- $2,52 \times 10^{10}/л$, Лейкоциты- $3,8 \times 10^9/л$, Ht- 18,0% MCV- 75fl, MCH- 23,4pg, MCHC- 312,0г/л, тромбоциты- $207,0 \times 10^9/л$. СОЭ - 63 мм/час, сегментоядерные - 39, эозинофилы - 2 моноциты- 10, лимфоциты-49, ретикулоциты - 3%

Биохимия крови: щелочн.фосфатаза - 195,8е/л, АЛТ - 149,0е/л, АСТ - 87,8е/л, ГГТ - 297,0 е/л, ЛДГ - 174,1, билирубин общ.- 12,7мкм/л, креатинин - 46,1 мкм/л, сывороточноежелезо - 39,9мкм/л, мочевины - 6,3 мм/л, трансферрин - 1,56г/л, ферритин - 3390 нг/мл (норме 48нг/мл)

Исследование полиморфизма генов свертывающей системы крови- выявлена мутация в гене МТГФР в гетерозиготном состоянии.

ЭХО-КГ- фракция выброса левого желудочка 77%. Умеренная легочная гипертензия - высокий СВ.

УЗИ брюшной полости: очаговой инфильтрации в печени, селезенке, поджелудочной железе, почках - не выявлено.

Общий анализ мочи - без патологии.

1. Сформулируйте предварительный диагноз, осложнения.
2. Патогенез ведущих клинических синдромов.
3. Какие дополнительные исследования необходимо выполнить.
4. Составьте план лечения, реабилитации и диспансерного наблюдения.

2. Задача № 2 (Иммунная гемолитическая анемия. Острый внутрисосудистый гемолиз. ВПС. Вторичный ДМПП)

Больной К., 12 лет, доставлен в отделение машиной скорой помощи в крайне тяжелом состоянии: вялый, заторможен, на вопросы отвечает односложно, крайне замедленно.

Анамнез заболевания: Мальчик заболел 4 дня тому назад, когда повысилась температура до 38,9, на 2-е сутки выделялась моча темного цвета. Быстро нарастала бледность кожных покровов, слабость, сохранялась высокая лихорадка до 5 дней. Получал жаропонижающие препараты, ципрофлоксацин перорально. Однако состояние не улучшалось.

Анамнез жизни: Родился 1-м ребенком в семье. Масса при рождении 3850,0, Беременность и роды протекали без особенностей. На грудном вскармливании до 1

года. Рос и развивался хорошо. Профилактические прививки проводились согласно календарного плана, Из перенесенных заболеваний отмечает ветряную оспу, анги-ну, редко – ОРВИ. Наследственность неотягощена.

Лекарственной и пищевой непереносимости не выявлено.

При поступлении – на фоне тяжелого общего состояния отмечалась резко выра-женная бледность кожных покровов и слизистых, умеренная иктеричность кожи и склер, без геморрагических проявлений. Отеков, пастозности нет. Из перифериче-ских лимфатических узлов пальпировались заднешейные с обеих сторон, мягко-эластической консистенции, умеренно болезненные, размером до 1 см. в диаметре. Слизистая зева гиперемирована, зернистая. Дыхание везикулярное, тоны сердца слегка приглушены, систолический шум над легочной артерией, тахикардия до 130 уд. в 1 мин. АД 100/60 мм.рт.ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены. Моча темного цвета, кал окрашен.

Лабораторно:

Группа крови А (II) Резус положительная, ССDeeKell отриц.

Проба Кумбса прямая и непрямая положительная. Рекомендовано переливание эритроцитной массы индивидуально подобранного донора.

ИФА на маркеры вирусов гепатита В и С, ВИЧ, сифилис – результат отрицатель-ный;

Общий анализ мочи: белок 0,33 г/л, Л.10-12 в п/зр., кристаллы гемосидерина не об-наружены (5-й день болезни);

Биохимия крови: АЛТ - 20,9е/л, АСТ - 45,0е/л, билирубин общ. - 60,5 мкм/л, прямой - 9,9мкм/л, непрямой - 51,5 мкм/л; мочевины - 5,6 мм/л, креатинин - 57,8 мкм/л, сы-вороточное железо - 37,9 мкм/л, общий белок - 64,7г/л;

Коагулограмма: протромбиновое время - 20,4 сек, тромбиновое время - 18,6 сек, АЧТВ - 27,7 сек., фибриноген - 3,1 г/л, РФМК - положит.

Клинический анализ крови: Нв- 37г/л, эритроциты- 1,16× 10/л, Лейкоциты- 26,8 × 10/л, Нт - 10,3% , тромбоциты - 509,0 тыс. ретикулоциты - 38%, миелоциты- 1, юные- 1, палочкоядерные– 4, сегментоядерные–61, эозинофилы–1, базофилы- 1, моноциты- 2, лимфоциты– 29, СОЭ - 81 мм/час.

Пунктат костного мозга: умеренно клеточный, с преобладанием клеток миелоид-ного ряда, бластов 0,4%, клеток эритроидного ряда 0,8% (разведен периф. кровью), МГКЦ не обнаружены.

УЗИ брюшной полости – без патологии, печень и селезенка не увеличены.

ЭКГ: неполная блокада ПНПГ, правограмма, признаки гипертрофии правого желу-дочка, наджелудочковые аритмии.

Рентгенография органов грудной полости: увеличение легочного рисунка, расши-рение правого желудочка и легочного ствола, узкая аорта.

ЭХО-КГ Заключение: Вторичный ДМПП. Дилатация правых отделов сердца. Уме-ренная легочная гипертензия.

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Причины, патогенез данного заболевания.
3. Стандарт обследования: лабораторные тесты, подтверждающие диагноз.
4. Тактика ведения больного на данном этапе.

3. Задача № 3 (Врожденная циклическая нейтропения. Врожденная циклическая ней-тропения. Первичный иммунодефицит. Артрит правого коленного суста-ва). Вторичная гипертензия.

Больная О, 2-х лет, впервые обратилась с жалобами на увеличение периферических лимфатических узлов, рецидивирующий стоматит и гингивит. С возраста 1 мес – гнойничковые элементы на коже туловища и волосистой части кожи головы. С возраста 1г 3 мес, частые ОРВИ, бронхит, пневмония. Неоднократно лечилась ан-тибиотиками, полиоксидоний. Период выздоровления не затягивается (7-10 дней). До 1 года – частый жидкий стул, без патологических примесей.

Анамнез жизни: Мама во 2-м браке. В первом браке - двое здоровых детей.

Во 2-м браке 3-я беременность – замершая. В 14 недель искусственное прерыва-

ние. Во время «замершей» беременности мама прошла обследование. Подтвержден диагноз АФС (повышенный риск тромбоза). Получала курантил, аспирин. Через 6 мес наступила 4-я беременность данной девочкой. Беременность протекала без токсикоза. На протяжении срока беременности принимала курантил. Роды в срок, естественным путем. Закричала сразу. К груди приложена в родильном зале, на грудном вскармливании до 1 года. Прикорм с 6 мес. В психомоторном развитии не отставала. В возрасте 2г 3 мес стала произносить отдельные слова.

Отец девочки часто болел ОРВИ, пневмонии до 14 лет (3 раза в год), лечился стационарно. После 14-летнего возраста – практически здоров.

Наследственность по линии матери неотягощена, по линии отца – у бабушки сахарный диабет 2-го типа.

При осмотре: Состояние девочки удовлетворительное, ребенок активный, контактный. Умеренная бледность, пальпируются все группы периферических лимфатических узлов. Слизистая полости рта с единичными афтами, умеренной гиперплазией и гиперемией десен. Слизистая зева гиперемирована, умеренная гипертрофия миндалин. Косолапость слева, внутри суставной выпот в области правого коленного сустава, функция не нарушена, кожа над суставом не гиперемирована, но горячая на ощупь, держится около 5 мес. Дыхание везикулярное. Тоны сердца отчетливые. Пульс ритмичный, 92 удара в 1 мин. АД 135/95 мм.рт.ст. Печень у края реберной дуги, селезенка не увеличена. Стул в настоящее время оформлен. Титр антител к ЦМВ повышен.

Лабораторные данные:

С возраста 1 мес у девочки циклическое колебание количества нейтрофилов (от 550 клеток до 1760 в 1 мкл). **Колебания гранулоцитов в 1 мкл:**

2016г. в возрасте 1 мес - 1200,0 в 2 мес. – 1760,0

2017г – возраст 1,5г – 1200,0

1г.7 мес. – 550,0

1г.8 мес - 640,0 после ВВИГ на протяжении 3-х дней – повышение до 2180,0

2018г. – возраст 2 года – на фоне пневмонии гранулоцитов 280,0 получает антибиотики.

2 года 2 мес. – 540,0 – 536,0 . После ВВИГ – 2160,0. Получает полиоксидоний.

2г.3,5 мес. – 770,0. В иммунограмме – снижение количества В-лимфоцитов.

Задание:

1. Выделите основные клинические симптомы у ребенка.
2. Причины, патогенез данного заболевания.
3. Поставьте клинический диагноз.
4. Какие дополнительные исследования необходимо выполнить.
5. Составьте план лечения, реабилитации и диспансерного наблюдения.

4. Задача № 4 (Хронический миелолейкоз. Взрослый вариант. Ph +, хроническая фаза). Артериальная гипотензия.

Больная Ю, 11 лет. Поступила в отделение с жалобами на боли в животе, слабость.

Анамнез заболевания: несколько дней назад девочка обнаружила уплотнение в животе, появились боли, повысилась температура до 38°C. С подозрением на острый панкреатит госпитализирована в ДХО 2 КБ №7, за время наблюдения данных за хирургическую патологию не выявлено. На УЗИ брюшной полости выявлена гепатоспленомегалия, диффузные изменения в структуре печени, селезенки. В общем анализе крови эрит. $2,88 \times 10^{12}$, Нб 95г/л, гиперлейкоцитоз до $80,0 \times 10^9$ со сдвигом влево до молодых форм. Ребенок переведен в ДОГЦ.

Анамнез жизни: От 2-й беременности, протекавшей без патологии, роды 2-е в срок. Масса при рождении 3500,0. Грудное вскармливание до 1 года. Привита по календарю. Перенесенные заболевания: в/оспа, дифтерия глотки в 1997г. Туберкулез, вен. заболевания отрицает. Лекарственной, пищевой аллергией не страдает.

Объективные данные: Состояние при поступлении средней тяжести. АД 85/65 мм.рт.ст. Астенического телосложения. Кожные покровы чистые, выраженная

бледность, периорбитальные тени. Периферические лимфатические узлы мелкие по всем группам. Печень на 3 см ниже края реберной дуги, селезенка +18 см из-под края реберной дуги, болезненная при пальпации, плотной консистенции, мало подвижная.

Проведено обследование

Группа крови 0 (1) Rh положительный

Кровь из ВИЧ, HbsAg, HCV, реакцию Вассермана, реакции микропреципитации из-за сифилис отриц.

Общий анализ крови: Hb - 93 г/л эритроциты - 3.22×10^{12} , ретикулоциты - 15%, Лейкоциты - 188.0×10^9 , бласты - 5, миелоциты - 6, метамиелоциты - 13, п/я - 19, сегментоядерные - 39, эозинофилы - 8, базофилы - 4, лимфоциты - 2, моноциты - 2, Тромбоциты - 681.0×10^9 , СОЭ 3 мм/ч.

Биохимия печени: кадмиевая проба - отриц. Тимоловая - 3.6 ед, общий билирубин - 10.8 мкм/л, АЛТ - 0.5 ммоль/л, АСТ - 0.6 ммоль/л, щелочная фосфатаза 1.9 мкг/л, ГГТ - 0.4 мкг/л

Биохимия почек: креатинин - 0.053 мкм/л, ост. азот - 19.6 ммоль/л, мочевины - 3.7 ммоль/л.

Костный мозг (03.11.06):

Бласты - 4.8

Нейтрофилы

Промиелоциты - 6.2

Миелоциты - 12.6

Метамиелоциты - 19.2

Палочкоядерные - 10.4

Сегментоядерные - 15.0

Базофилы - 4.8

Лимфоциты - 4.2

Моноциты - 0.8

Эритробласты - 4.0

Базофильные - 0.4

Полихроматофильные - 0.4

Оксифильные - 3.2

Мегакарициты оксифильные, полихроматофильные, базофильные. Соотношение лейко/эритро - 22.8/1, индекс созревания нейтрофилов - 1.5, индекс созревания эритробластов - 0.9

Иммунофенотипирование: выделяются бластные клетки с иммунофенотипом CD34+/HLA-DR+/CD33+/. Данный иммунофенотип в наибольшей степени соответствует миелоидной дифференцировке бластных клеток.

ПЦР методом Real-Time: обнаружена высокая экспрессия гена bcr-abl.

1. Причины, патогенез данного заболевания.
2. Поставьте клинический диагноз.
3. Какие дополнительные исследования необходимо выполнить.
4. Составьте план лечения, реабилитации и диспансерного наблюдения.

5. Задача № 5 (Острый промиелоцитарный лейкоз, М3 вариант, период развернутых клинических проявлений, высокий риск).

Больная Х., 11 лет поступила в отделение с жалобами на повышенную утомляемость, непостоянную фебрильную лихорадку на протяжении 4-х недель.

Анамнез жизни: Девочка от 1-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания, роды в срок, масса при рождении 3200,0. Период новорожденности протекал без особенностей, на грудном вскармливании до 1 года. Росла и развивалась хорошо. Профилактические прививки проводились согласно календарного плана. Из перенесенных заболеваний отмечает частые ОРВИ до 2-х лет, ветряная оспа в 6 лет, ларинготрахеит, перелом правой плечевой кости.

Наследственность неотягощена.

Анамнез заболевания: Считает себя больной на протяжении последних 4-х недель, когда появились катаральные симптомы со стороны верхних дыхательных путей, умеренная гиперемия слизистой зева, повысилась температура до 38,6°. Лечилась анафероном, состояние улучшилось, однако через 4 дня вновь подъем температуры до фебрильных цифр. Лечение флемоксином без особого эффекта, лихорадка продолжалась преимущественно в вечернее время. В ан. периф. крови через 2 недели от начала заболевания отмечалась тенденция к лейкопении (2,9-2,3×10⁹/л). Гранулоцитопения, относительный лимфоцитоз, тенденция к тромбоцитопении (72 тыс., Нб 100г/л). Принимала лейкопид, а затем была направлена на консультацию к гематологу.

При поступлении состояние средней тяжести, умеренная бледность кожных покровов с восковидным оттенком, единичный экхимоз в области правого предплечья до 0,5 см, умеренная гиперемия слизистой зева, пальпировались единичные заднешейные, подмышечные и паховые лимфоузлы до 0,5 – 1 см, подвижные, эластичные, безболезненные. Костно-мышечная система без патологии. Дыхание везикулярное. Границы относительной сердечной тупости не расширены, тоны сердца отчетливые, пульс ритмичный 80 уд. в 1 мин. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги до 2-х см., селезенка не пальпируется.

Лабораторные данные:

Анализ периферической крови: Лейкоциты - 2,2×10⁹/л, эритроциты - 4,15×10¹²/л, Нб-117г/л, тромбоциты - 65,0×10⁹/л, ретикулоциты - 8%, СОЭ - 16 мм/час, гранулоцитов 0,4×10⁹/л, бластные - 7%, с.12, лимфоциты - 81.

Пунктат костного мозга: тотальная инфильтрация бластными клетками миелоидной природы, вариант М₃, в цитоплазме бластов обильная мелкая зернистость, покрывающая ядро, обнаружены палочки Ауэра в большом количестве. Миелопероксидаза и липиды резко положительны, гликоген положительный в диффузной форме.

Ликвор б/цв, прозрачный, цитоз 3/3 в 1 мкл, белок 0,2 г/л;

Коагулограмма – протромбиновое время 22,9сек., тромбиновое время 21 сек., АЧТВ 29,6 сек., фибриноген 0,6г/л, РФМК отриц., Д-димеры 2,5 мкг/мл.

Биохимия крови: общ.белок 82г/л, альбумины 51,3г/л; АЛТ 11,6е/л, АСТ 19,9е/л, Г-ГТ 13,2е/л, ЛДГ 232,8е/л, билирубин общ.13,4 мкм/л, мочевины 5,4 мм/л, креатинин 76,1 мкм/л, щелочная фосфатаза 160,6е/л, мочевая кислота 272,1 мкм/л.

Группа крови O(1) резус положительная.

Цитогенетическое исследование: выявлена транслокация (15;17), ген RARA.

Проточная цитофлуориметрия, иммунофенотипирование: большинство клеток миелоидного происхождения с иммунофенотипом CD33+, CD13+;

1. Причины, патогенез данного заболевания.
2. С какими заболеваниями нужно проводить дифференциальный диагноз?
3. Поставьте клинический диагноз.
4. Какие дополнительные исследования необходимо выполнить.
5. Составьте план лечения, реабилитации и диспансерного наблюдения.

6. Задача № 6 (Дефицитная анемия с комплексным патогенезом (дефицит железа, фолиевой кислоты), тяжелая форма. Белково-энергетическая недостаточность. Транзиторный гипотиреоз в возрасте 5 мес.). ВПС. ОАП. Больная Э., 10 мес.

Госпитализирована в отделение в тяжелом состоянии с выраженной бледностью кожных покровов, отказом от еды, склонностью к запорам, отставанием в психомоторном развитии.

Ребенок от 2-й беременности, доношенный, масса при рождении 3250,0. Беременность протекала без токсикоза. 1-й ребенок в семье, 3 года, здоров. До 1-й беременности мама в 15 лет лечилась стационарно по поводу тяжелой степени железодефицитной анемии. Во время 2-й беременности Нб у мамы - 120г/л. Девочка роди-

лась бледной, крик слабый, по шкале Апгар 8 баллов. До 3-х месяцев находилась на грудном вскармливании и в массе прибавляла хорошо. В виду гипогалактии у матери с 3-х месячного возраста переведена на искусственное вскармливание козьим и коровьим молоком. С 5 мес. отстает в развитии. Масса тела в 10 мес. 7200,0.

В возрасте 5 мес. обследовалась у эндокринолога по поводу транзиторного гипотиреоза. Два месяца принимала L-тироксин в дозе 12,5 мг/сут. В родильном доме привита против туберкулеза и гепатита «В». Другие прививки на 1-м году жизни не получала.

Наследственность неотягощена.

Перенесенные болезни – частые ОРВИ, бронхит в 3 мес. Антибиотиками не лечилась. Лекарственной и пищевой аллергии не выявлено.

При поступлении: состояние тяжелое, резкая бледность кожных покровов, тургор тканей снижен, зубов 0/2, большой родничок 2,5х2 см., края податливые, выражены лобные и теменные бугры, облысение затылка, рахитические четки на ребрах. Сидит самостоятельно, не стоит, не произносит отдельных слогов. Дыхание пуэрильное, одышки нет. Тоны сердца отчетливые, тахикардия, грубый систолический шум над областью сердца. Пульс 160 уд. в 1 мин., ритмичный, удовлетворительного наполнения и напряжения. Живот умеренно вздут, при пальпации мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края реберной дуги на 2,5 см, мягко-эластической консистенции, селезенка + 1,5 см, подвижная. Стул со склонностью к запорам, мочеиспускание свободное.

Лабораторные данные:

Клинический анализ крови: Нв - 30г/л, эритроциты - $2,32 \times 10^{12}$ /л, Лейкоциты - $16,9 \times 10^9$ /л, тромбоциты - $809,0 \times 10^9$ /л, ретикулоциты - 21%, нормоциты - 1%, MCV - 53fl, MCH - 13,1pg, MCHC - 24%, СОЭ - 20 мм/час, сегментоядерные - 26, моноциты - 6, лимфоциты - 65, эозинофилы - 1, базофилы - 1, плазмат. кл.- 1;

Общий анализ мочи: белок - 0,28г/л, Л.- 20-30 в п/зр., эритроц. - 3-4 в п/зр, слизь 2+;

Группа крови А(II) Резус положит.(подгруппная-альфа, бета) ;

Биохимия крови: АЛТ - 21е/л, АСТ - 29е/л, Г-ГТ - 8 е/л, ЛДГ - 236 е/л, билирубин общий - 5,5 мкм/л, мочевины - 5,6 мм/, креатинин - 29,5 мкм/л, щелочная фосфатаза - 166е/л.

Пунктат костного мозга: полиморфный, клеточный, МГКЦ в достаточном количестве, бластов 3%, клеток эритроидного ряда 27,8% с нарушением гемоглобинизации и с признаками дизэритропоэза.

ИФА на маркеры вирусов гепатита «В» и «С», ВИЧ, сифилис – результат отрицат.

Обмен железа: ОЖСС 75 мкм/л, ЛЖСС 54,0 мкм/л, коэффициент насыщения плазмы железом 12%, сывор. Железо 1,5 мкм/л, ферритин сывор. Крови 10мг/л.

ЭХО-КГ систолическое давление вЛ,А до 25,0мм. рт.ст.ОАП до 2,5 мм. Заключение: гемодинамически значимый ОАП.

1. Причины, патогенез данного заболевания.
2. С какими заболеваниями нужно проводить дифференциальный диагноз?
3. Поставьте клинический диагноз.
4. Какие дополнительные исследования необходимо выполнить.
5. Составьте план лечения, реабилитации и диспансерного наблюдения.

7. Задача № 7 (Острый лимфобластный лейкоз Л1 вариант, В-клеточная линия с экспрессией миелоидных антигенов, промежуточный риск, период развернутых клинических проявлений).

Больная Д., 8 лет госпитализирована в детское отделение с жалобами непостоянные головные боли, боли в позвоночнике, похудание, длительный субфебрилитет.

Анамнез жизни: Девочка от 1-й беременности, протекавшей на фоне пиэлонефрита у матери. Роды в срок, масса при рождении 3150,0. Вскармливание искусственное. Росла и развивалась хорошо. Профилактические прививки проводились со-

гласно календарного плана. Наследственность неотягощена. Из перенесенных заболеваний отмечает ОРВИ 1 – 2 раза в год.

Анамнез заболевания: Считает себя больной на протяжении последних 6 мес., когда стала часто болеть ангиной. Из зева высеян золотистый стафилококк и обнаружено повышение титра антител к вирусу простого герпеса I, II типа. Лечилась антибиотиками. Состояние улучшилось. Спустя 2 мес. отмечает повышенную утомляемость, ухудшение аппетита, похудание, непостоянная субфебрильная и фебрильная лихорадка. Принимала парацетамол, нурофен. В ан. периф. крови отмечалось повышение лейкоцитов до 22 тыс., эозинофилия до 30-50%. Консультирована гематологом, гастроэнтерологом, инфекционистом. Установлен диагноз: Хронический тонзиллит декомпенсированная форма, дискинезия желчевыводящих путей, холестаз, лямблиоз. Проведено 3 курса лечения (немозол, аллохол), но состояние не улучшалось. Продолжалась непостоянная лихорадка, похудание, на 5-м мес. от начала заболевания усилились головные боли, появились боли в спине, сформировался кифосколиоз грудно-поясничного отдела позвоночника, на МРТ картина диспластических изменений в грудном и поясничном отделах позвоночника. Неврологом установлено наличие прогрессирующей мышечной дистрофии. Заподозрена болезнь Шаурмана Мау. Проводилось симптоматическое лечение. В ан. периф. крови эозинофилия 22%, СОЭ 19 мм/час.

После повторного осмотра гематолога Ребенок направлен на стационарное обследование.

При поступлении (на 7-м мес. от начальных симптомов): состояние средней тяжести. Температура тела 37,4, с повышением в вечернее время до 38,5°C. Девочка истощена (дефицит массы 20%) Периферические лимфатические узлы пальпируются шейные, 2-го размера. Суставы не изменены, выражен сколиоз, лордоз. Дыхание везикулярное, слегка ослаблено в нижних отделах. Границы относительной сердечной тупости не расширены. Тоны сердца отчетливые, умеренная тахикардия. Живот мягкий, безболезненный, печень и селезенка у края реберной дуги. Стул и мочеиспускание не нарушены. Умеренная ригидность затылочных мышц.

Предположительный диагноз?

Дифференциальный диагноз?

Стандарт обследования?

Обследование.

Клинический анализ крови: Лейкоциты - 11,5×10⁹/л, эритроциты - 3,92×10¹²/л, Нб-105г/л, Нт - 30,7% тромбоциты - 301,0×10⁹/л, СОЭ - 55 мм/час, юные-1, палочкоядерные - 10, сегментоядерные - 33, эозинофилы - 33(максим. 51%), моноциты- 4, лимфоциты - 22.

Группа крови O (1) Резус положит.

Общий анализ мочи: без патологии, уд.вес 1020.

Биохимия крови: общ. Белок - 53,4г/л, альб.- 27,7г/л, амилаза - 10е/л, СРБ - 45,5мг/л; АЛТ - 8,7е/л, АСТ - 9,5е/л, ЛДГ - 148,1е/л, Г-ГТ - 10,4е/л, щелочная фосфатаза - 49,1е/л; глюкоза - 3,69мм/л, билирубин общ. - 5,3мкм/л, мочевины - 4,4 мм/л, креатинин - 44,7мкм/л, сыв. Fe- 10,8мкм/л, Са - 1,98 мм/л, Р - 1,27 мм/л, Mg - 0,61мм/л, К - 5,08мм/л.

Пунктат костного мозга: умеренно клеточный, мономорфный, бластные клетки 57,6%, лимфоидные 5,2%, моноцитов 0,6%, клеток эритроидного ряда 15,0%, мегакариоциты в небольшом количестве. Бластные клетки- мезогенерации, с высоким ядерно- цитоплазматическим индексом, расположение ядра эксцентрично, ядро округлое и овальное, полиморфизм ядер умеренный, структура хроматина тонкопетлистая, наличие нуклеол – О-1 с четкими контурами; контуры цитоплазмы ровные, окраска умеренно базофильная, без вакуолизации, зернистость в цитоплазме отсутствует, палочки Ауэра не обнаружены.

Цитохимические реакции: МПО и липиды отрицательные, на PAS- положительная в гранулярной форме. Заключение: в пунктате бластные клетки вероятно лимфоидной природы.

Проточная цитофлюориметрия: CD 19+/CD10+ 79%, CD22+/CD19+ 77%; CD38+64%; CD33+/CD13- 80%. Заключение: Данный иммунофенотип в наибольшей степени соответствует В-лимфобластному лейкозу с aberrантной экспрессией CD33.

Трепанобиопсия: гиперпластический костный мозг. Представлен тремя ростками гемопоэза. Гиперплазия гранулоцитарного ростка. Жировой ткани <10%.

Ликвор: прозрачный, бесцветный, цитоз 1/3, белок 0,15г/л.

Иммуногистохимия костного мозга: фенотип бластных клеток не удалось установить из-за небольшого их количества (около 20%).

КТ органов грудной клетки, брюшной полости, забрюшинного пространства: В легочной ткани выявляется диффузное утолщение междольковых перегородок и стенок бронхов с наличием милиарных, мелко- и среднеочаговых перилимфатических образований, образующих в нижней доле левого легкого зону очагово-сливной инфильтрации. Визуализируются множественные увеличенные лимфоузлы в зоне сканирования: с обеих сторон аксиллярные до 1,3 см, над- и подключичные, трахеобронхиальные и бронхопульмональные до 1 см., переднее-верхнего средостения до 0,8см, забрюшинные до 1,4 см., множественные мезентериальные до 0,7см. Умеренная гепатоспленомегалия, диффузная неоднородность контрастного усиления паренхимы селезенки. Выявляются признаки диффузного разрежения костной ткани костей скелета в зонах сканирования по типу диффузного остеопороза с наличием компрессионных переломов тел большинства нижнегрудных и поясничных позвонков 1 степени, явных очагов литической деструкции не обнаружено.

Цитогенетика: При исследовании методом FISH tr(12;21), tr(9;22), tr(1;19), перестроек гена MLL, делеции Sp не обнаружено.

1. Причины, патогенез данного заболевания.
2. С какими заболеваниями нужно проводить дифференциальный диагноз?
3. Поставьте клинический диагноз.
4. Какие дополнительные исследования необходимо выполнить.
5. Составьте план лечения, реабилитации и диспансерного наблюдения

8. Задача № 8 (наследственный сфероцитоз, хронический субкомпенсированный гемолиз). ПМК 1 ст, незначительная регургитация трикуспидального клапана.
Больной В., 10 лет
Поступил в клинику с жалобами на выраженную иктеричность кожи и склер, слабость, бледность, потемнение мочи.
Анамнез жизни: Ребенок от 1-й беременности, протекавшей с умеренным токсикозом и угрозой прерывания. Родился в срок, по шкале Апгар 7/8 баллов. Закричал сразу, Масса при рождении 3150,0. К груди приложен в родильном зале, грудь взял при первом прикладывании, сосал хорошо. На грудном вскармливании находился до 1г. 2 мес.
Рос и развивался соответственно возрасту.
Профилактические прививки проводились согласно календарного плана.
Наследственность: у мамы ребенка в 2-х летнем возрасте верифицирован диагноз наследственной микросфероцитарной гемолитической анемии. В возрасте 9 лет выполнена спленэктомия. 2-й ребенок в семье здоров.
Анамнез заболевания: В периоде новорожденности перенес неонатальную желтуху с 3-го по 10-й день. Билирубин повышался до 260 мкм/л за счет непрямой фракции. Проводилась фототерапия. Выписан из родильного дома на 10-е сутки в удовлетворительном состоянии. В возрасте 17 дней ребенок пожелтел, непрямой билирубин повысился до 280 мкм/л, гемоглобин снизился до 85г/л. Переливалась дважды эритроцитная масса. Повторный гемолитический криз развился в возрасте 1г.7 мес. Гемоглобин снижался до 95г/л, проводилось симптоматическое лечение. В последующие годы жизни кризы повторялись каждые 6 мес., характеризовались усилением желтухи кожи и склер, гемоглобин удерживался в пределах от 95 до

125г/л. Проводилось симптоматическое лечение. В настоящее время госпитализирован в связи с возникновением болевого синдрома в области левой реберной дуги.
При поступлении: Состояние средней тяжести. Выражена бледность, умеренная иктеричность кожи, краевая иктеричность склер. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Отмечается аномальное строение ушных раковин, готическое небо, сандалевидная щель. Дыхание везикулярное. Тоны сердца отчетливые, нежный систолический шум, пульс ритмичный, 80 ударов в 1 мин., удовлетворительного наполнения и напряжения. АД 100/55 мм рт ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, умеренная венозная сеть в верхнем эпигастрии. Печень выступает из-под края реберной дуги до 3,5 см., умеренной плотности, безболезненная. Селезенка, плотной консистенции выступает из-под края реберной дуги до 7 см. Размеры по Курлову: 7-10/23см.

Стул окрашен. Моча насыщенно-желтого цвета.

Лабораторные данные:

Клинический анализ крови: Лейкоциты - $5,9 \times 10^9$ /л, эритроциты - $2,82 \times 10^{12}$ /л, Hb- 99г/л, Ht- 0,246, тромбоциты - $365,0 \times 10^9$ /л, ретикулоциты - 98,0‰, СОЭ - 5 мм/час, сегментоядерные - 40%, моноциты - 13%, лимфоциты - 47%. Выражена тенденция к микроцитозу, сфероцитоз, минимальная осмотическая резистентность – 0,57%, максим. 0,38%.

Пунктат костного мозга: клеточный, полиморфный, бластные клетки 2,6%, МГКЦ в небольшом количестве функционально активные, лимфоциты 3,6%, эритроидный ряд 45,2%, с признаками мегалобластности. Костномозговые индексы: лейко/эритро 2,5:1, индекс созревания нейтрофилов 0,6; индекс созревания эритробластов 0,87.

Биохимия крови: щелочная фосфатаза - 142,1е/л, АЛТ- 14,1е/л, АСТ - 33,9е/л, Г-ГТ - 8,4е/л, билирубин прямой - 8,7мкм/л, непрямой - 36,0мкм/л, ЛДГ- 399,5е/л, креатинин - 47,1 мкм/л, мочевины - 1,9 мм/л, мочевая кислота - 307,4 мкм/л, глюкоза - 5,53мм/л, общий белок - 63,6г/л, сывороточное железо - 12,5 мкм/л, ферритин сыворотки - 182,5 мкг/л, трансферрин - 1,46 г/л.

Общий анализ мочи: белок 0, 08г/л, осадок без патологии.

ЭХО-КГ заключение: ПМК 1 ст, незначительная регургитация трикуспидального клапана.

1. Перечислите причины гемолиза в периоде новорожденности.
2. Патогенез данного заболевания.
3. Поставьте клинический диагноз.
4. Какие дополнительные исследования необходимо выполнить.
5. Составьте план лечения, реабилитации и диспансерного наблюдения.

9. Задача № 9 (Острый лимфобластный лейкоз, Л-2 вариант, период развернутых клинических проявлений, стандартный риск).

Больная О., 6 лет. поступила в гематологическое отделение с жалобами на умеренную бледность кожных покровов, нарастающую слабость, повышенную утомляемость, отеки на лице.

Анамнез жизни: Родилась 1-м ребенком в семье. Беременность и роды протекали без осложнений. Масса при рождении 2950,0. Грудное вскармливание до 3-х мес. Росла и развивалась хорошо. Профилактические прививки проводились согласно календарного плана, без осложнений. Туберкулез и вен. заболевания в семье отрицаются. Лекарственной и пищевой аллергии не выявлено.

Перенесенные болезни: ОРВИ редко, в легкой форме. Наследственность не отягощена.

Анамнез заболевания: Около 6 недель тому назад девочка переболела гриппом с высокой лихорадкой. Лечилась симптоматическими средствами и жаропонижающими препаратами. Состояние улучшилось. При прохождении медицинской комиссии перед оформлением в школу в анализе крови выявили снижение гемоглобина. Не лечилась. Последние 2 недели стала нарастать слабость, умеренная блед-

ность, отечность лица. Госпитализирована в нефрологическое отделение с подозрением на развитие гломерулонефрита. В анализе периферической крови выявлено умеренное снижение гемоглобина, лейкопения за счет гранулоцитопении и ускоренная СОЭ. Мочевой осадок без патологии. Для дальнейшего обследования девочка переведена в гематологическое отделение.

При поступлении: состояние средней тяжести, умеренная бледность. Кожные покровы чистые, без геморрагических проявлений. Отмечается умеренная отечность лица, особенно верхних век, пастозность голеней, суставы не изменены. Пальпируются все группы периферических лимфатических узлов, плотной консистенции, безболезненные, размером от 0,5 до 1,0см, не спаяны между собой и окружающими тканями. Слизистая зева не гиперемирована, миндалины не выступают из-за дужек. Грудная клетка не деформирована. Перкуторно над легкими легочный звук, при аускультации дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. Границы относительной сердечной тупости в пределах возрастной нормы. Тоны сердца отчетливые, мягкий систолический шум на верхушке, пульс ритмичный, 86 ударов в 1 мин, удовлетворительного наполнения и напряжения. АД 95/80мм рт ст. Живот участвует в акте дыхания, симметричен, не вздут, при пальпации мягкий, безболезненный, доступный глубокой пальпации. Печень выступает из-под края реберной дуги до 3,5 см, плотноватой консистенции, селезенка не пальпируется. Нервная система без очаговых и менингеальных симптомов. Стул и мочеиспускание не нарушены.

Лабораторные данные:

Клинический анализ крови: Hb - 82,0г/л, эритроциты - $2,48 \times 10^{12}$ /л, Ht - 0,226, ретикулоциты - 12%, Лейкоциты - $1,8 \times 10^9$ /л, тромбоциты - $111,0 \times 10^9$ /л, MCV- 91fl, MCH- 33,0pg, RDW- 15.9%, бластные - 3, палочкоядерные - 1, сегментоядерные - 21, эозинофилы - 3, моноциты - 5, лимфоциты - 67, СОЭ 58мм/час.

Группа крови А(II) Резус положительная

Биохимия крови: щелочная фосфатаза 105,8е/л, АЛТ 10,6е/л, АСТ 36,4е/л, Г-ГТ 13,7е/л, ЛДГ 539,5е/л, билирубин общ.5,5 мкм/л, общ. белок 77,1г/л, креатинин 53,3мкм/л, мочевины 3,4 мм/л, мочевая кислота 467,2 мкм/л, СРК 8,46мг/л, сывороточное железо 16,5 мкм/л;

Общий анализ мочи общ. уд.вес 1005, белок не обн., мочевой осадок без патологии.

Ликвор – прозрачн., бесцв., цтоз 1 клетка в 1 мкл. Белок 0,24г/л

Пунктат костного мозга: тотальная метаплазия бластными клетками, МГКЦ не найдены. Бластные клетки мезогенерации, ядерно-цитоплазматический индекс умеренный и высокий, ядро округлое, расщепленное, поиморфизм ядер умеренный, структура хроматина тонко-дисперсная, цитоплазма умеренно базофильная, без вакуолизации, зернистость в цитоплазме отсутствует.

Цитохимические реакции: на МПО – отриц., на липиды отриц. на PAS – положит. В 3% бластов, в гранулярной форме.

УЗИ брюшной полости: печень 111х47мм, эхоплотность обычная, эхоструктура однородная. Желчный пузырь 34х20мм, овоидный, гомогенный, четкий контур. Поджелудочная железа – однородная, обычной эхогенности. 13х15х10мм. Селезенка 80х33, обычной эхогенности, мелкозернистая. Мочевой пузырь без особенностей. ПОЧКИ: правая 84х33мм, паренхима 11мм, левая 84х33мм, паренхима 11 мм, обе ротированы под углом 45градусов в положении стоя.

Заключение: Увеличение размеров печени, поджелудочной железы. Ротация обеих почек.

Рентгенография органов грудной клетки: Легочные поля без очаговых и инфильтративных теней. Легочный рисунок в прикорневых зонах несколько усилен. Корни структурны. Конфигурация средостения не нарушена. Плевральные синусы свободны. Костно-деструктивных изменений не выявлено.

1. Причины, патогенез ведущих клинических симптомов.
2. Сформулируйте клинический диагноз с учетом выполненных лабораторных исследований.
3. Какие дополнительные исследования еще необходимо провести.

4. С какими заболеваниями нужно проводить дифференциальный диагноз?
5. Составьте план лечения, реабилитации и диспансерного наблюдения.

10. Задача № 10 (Ишемически- геморрагический инсульт в правом полушарии головного мозга. Гиперкоагуляционный синдром на фоне наследственной тромбофилии (мутация Vф. Лейдена). Последствия : левосторонний спастический гемипарез, Расходящееся косоглазие правого глаза, Судорожный синдром).

Больная А., 2г. 8 мес. поступила в отделение с жалобами на неуверенную походку, расходящееся косоглазие правого глаза.

Анамнез жизни: Девочка от 1-й беременности, роды оперативные на сроке 30-31 неделя беременности. Масса при рождении 1120,0, по шкале Апгар 6/7 баллов. Беременность протекала с угрозой прерывания, на фоне гестационного пиелонефрита в 28 недель, ОРВИ во 2-й половине беременности, хронической гипоксии плода, двукратного обвития пуповиной вокруг шеи. При рождении состояние тяжелое за счет дыхательной недостаточности, перенесенной асфиксии, незрелости. Находилась на респираторной поддержке назального СРАР в ОРИТ на протяжении 7 дней, периодически давала апноэ. Затем переведена в ОПН с диагнозом: ишемия головного мозга 2 степени, гипертензионный синдром, синдром нарушенного мышечного тонуса. Выписана под наблюдение детской поликлиники в 2,5 мес. Вскармливание искусственное.

В дальнейшем физическое развитие соответствовало возрасту, отмечалась задержка речевого развития. Из профилактических прививок получила только против кори, краснухи, паротита в возрасте 2 года. Детский сад посещает с 2-х лет. Перенесенные болезни: частые ОРВИ после оформления в детский сад. Наследственность: В семье у женщин по линии матери невынашивание беременности (выкидыши, недоношенность).

Анамнез заболевания: После оформления в детский сад девочка стала часто болеть ОРВИ. В возрасте 2г. 5 мес. на фоне очередной ОРВИ с высокой лихорадкой возникли клонико-тонического характера судороги, потеря сознания. С подозрением на нейроинфекцию была госпитализирована в инфекционную больницу, выполнена люмбальная пункция, патологии не выявлено и девочка переведена в ДАРО б-цы №7 в коматозном состоянии. При КТ головного мозга выявлена субдуральная гематома правой гемисферы с латеральной дислокацией срединных структур. При контрольном КТ через 7 дней - картина ишемического поражения. В ДАРО проводилась интенсивная терапия в остром периоде нарушения мозгового кровообращения, состояние улучшилось, а для дальнейшего лечения переведена в неврологическое отделение. Неврологический статус: Девочка в сознании, понимает обращенную речь, ходит с поддержкой. Расходящееся косоглазие справа, гнусавый оттенок голоса, мышечный тонус в левых конечностях повышен по спастическому типу. В верхней правой конечности – тремор. Сухожильные рефлексы S>D повышены. Походка гемипаретическая. В плане выяснения причины ишемического инсульта, учитывая наследственный анамнез, было проведено исследование полиморфизма генов свертывающей системы крови. Была выявлена гетерозиготная мутация ф.V – Лейдена. В неврологическом отделении проводилось лечение: депакин, диакарб, аспаркам, мексидол, кортексин. При гемостатическом обследовании выявлен гиперкоагуляционный синдром. Рекомендовано лечение тромбофилии в гематологическом отделении.

При поступлении: состояние средней тяжести, активна, гиперактивна. Ходит самостоятельно, при ходьбе покачивается, тремор пальцев рук справа, расходящееся косоглазие справа, мышечный тонус в левых конечностях повышен по спастическому типу, походка гемипаретическая. Кожные покровы и слизистые чистые. Периферические лимфоузлы не увеличены. Дыхание везикулярное. Тоны сердца отчетливые. Пульс ритмичный. Живот участвует в акте дыхания, симметричен, при пальпации мягкий, безболезненный, печень и селезенка не увеличены.

Лабораторные данные:

Клинический анализ крови: Лейкоциты - $9,1 \times 10^9$ /л, эритроциты - $5,13 \times 10^{12}$ /л, Hb - 110г/л, Ht - 0,369, тромбоциты - $370,0 \times 10^9$ /л, СОЭ - 3 мм/час, ретикулоциты - 1%, сегментоядерные - 40, эозинофилы - 15, моноциты - 9, лимфоциты - 36, MCV - 71,9fl, MCH - 21,4pg, MCHC - 298, RDW-SD 46.3fl.

Биохимия крови - щелочная фосфатаза - 231,8е/л, АЛТ - 12,0е/л, АСТ - 22,1е/л, Г-ГТ - 6,9е/л, ЛДГ - 264,9е/л, билирубин общ. - 5,2 мкм/л, общ. белок - 59,2г/л, альбумины - 38,1г/л, креатинин - 46,5 мкм/л, мочевины - 2,6 мм/л, мочевая кислота - 283,3 мкм/л, СРБ - 1,59мг/л, Fe- 4,4мкм/л, Ферритин - 17,1 мг/л, трансферрин - 2,77г/л.

	<p><i>Коагулограмма:</i> протромбиновое время - 16,9 сек, тромбиновое время - 15,0 сек, АЧТВ - 27,4 сек, фибриноген - 2,0г/л, РФМК - полож. Д-димеры >2,5 мкг/мл.</p> <p><i>Общий анализ мочи</i> – осадок не изменен.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Сформулируйте клинический диагноз на основании данных анамнеза и объективного осмотра. 2. Какие неблагоприятные факторы из наследственного анамнеза указывают на наличие тромбофилии. 3. Патогенезклинических синдромов у данного ребенка. 4. Перечислите лабораторные показатели тромбогенной опасности. 5. Современные подходы к антикоагулянтной терапии при тромбогенной ситуации. 6. Составьте план реабилитации и диспансерного наблюдения.
--	---

Критерии и шкала оценивания по оценочному средству

1. Тест

Шкала оценивания	Критерий оценивания	
Согласно БРС ВолГ-МУ:	% ВЫПОЛНЕНИЯ ЗАДАНИЯ	
-61 – 75%		61 – 75
Удовлетворительно (3)		76 – 90
- 76 – 90%		91 – 100
Хорошо (4)		
-91-100		
Отлично (5)		

2. Ситуационная задача

Шкала оценивания	Критерий оценивания
При соответствии - трем критериям Удовлетворительно (3) - четырем критериям Хорошо (4) -пяти критериям Отлично (5)	1. Полнота знания учебного материала по теме занятия
	2. Знание алгоритма решения
	3. Уровень самостоятельного мышления
	4. Аргументированность решения
	5. Умение увязывать теоретические положения с практикой, в том числе и с будущей профессиональной деятельностью

3. Контрольная работа

Шкала оценивания	Критерий оценивания
При соответствии - трем критериям Удовлетворительно (3)	1. Краткость 2. Ясная, четкая структуризация материала, логическая последовательность в изложении материала

<p>- четырем критериям Хорошо (4)</p>	<p>3. Содержательная точность, то есть научная корректность</p>
<p>-пяти или шести критериям Отлично (5)</p>	<p>4. Полнота раскрытия вопроса 5. Наличие образных или символических опорных компонентов 6. Оригинальность индивидуального представления материала (наличие вопросов, собственных суждений, своих символов и знаков и т. п.)</p>

4. Собеседование

Шкала оценивания	Критерий оценивания
<p>При соответствии - трем критериям Удовлетворительно (3)</p>	<p>1. Краткость 2. Ясная, четкая структуризация материала, логическая последовательность в изложении материала</p>
<p>- четырем критериям Хорошо (4)</p>	<p>3. Содержательная точность, то есть научная корректность 4. Полнота раскрытия вопроса 5. Наличие образных или символических опорных компонентов</p>
<p>-пяти или шести критериям Отлично (5)</p>	<p>6. Оригинальность индивидуального представления материала (наличие вопросов, собственных суждений, своих символов и знаков и т. п.)</p>

**Фонды оценочных средств для контроля освоения ординаторами компетенций
рабочей программы дисциплины «Детская онкогематология»**

Формируемые компетенции по ФГОС		Т – тестирование	ЗС – решение ситуационных задач,	КР – контрольная работа,	С – собеседование по контрольным вопросам.	Пр – оценка освоения практических навыков (умений)
		Тесты	Задачи	Вопросы для контрольной работы	Вопросы для собеседования	Практические навыки из перечня
У	1	10,12,18	1-10	1-5, 7-17	2-5, 8, 10, 12 - 14, 16 - 18	
П	1	9,11,13,14	2-10	1,5,16,17	1-5, 8, 10, 16-18	
	2	19,20	1-26	1-4,7-10,12-14,19,20	3, 6,11,14,19, 20	
	5	1-8,16	1-26	1-18	2-4, 6-18	
	6	9, 17	1-10	1-5, 7-14, 16-18	2-4, 6, 11-14, 16-18	
	8	15,17	1-26	1-5, 7-14, 16, 17, 19, 20	2-4, 6, 11, 12, 14, 16-18	

12.2 МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ К САМОСТОЯТЕЛЬНОЙ РАБОТЕ ДЛЯ ОРДИНАТОРОВ ПО ДИСЦИПЛИНЕ «ДЕТСКАЯ ОНКОГЕМАТОЛО- ГИЯ»

Объем самостоятельной работы по дисциплине – 24 часа

Формы контроля – рефераты, дискуссия

Код в ОПОП	Модуль ОПОП	Объем СР
<i>Б 1.В.ОД.1</i>	«Детская онкогематология»	24

Вопросы и задания для самоконтроля:

<p><i>Б 1.В.ОД.1</i> «Детская онкоге- матология»</p>	<ol style="list-style-type: none">1. Классификация анемических состояний по патогенетическому принципу, клинические и лабораторные критерии.2. Характеристика различных клинических типов кровоточивости и патогенетические механизмы их возникновения.3. Центральные и периферические органы иммунной системы, гистологическая структура лимфатического узла, морфологический состав лимфатических узлов, система неинкапсулированных лимфатических скоплений и фолликулов (MALT –система).4. Основные причины спленомегалии и гепатоспленомегалии, клинические симптомы и методы диагностики спленомегалий.5. Физиология свертывания крови, характеристика различных звеньев гемостаза (плазменно-коагуляционные факторы, тромбоциты и тромбоцитарные факторы, фибринолиз).6. Роль гранулоцитов в иммунном ответе организма, место образования, нормативные показатели в возрастном аспекте.7. Первичные нейтропении (врожденные, иммунные и неуточненного генеза), варианты нарушения продукции нейтрофилов в костном мозге.8. Лечение гематологических больных в амбулаторных условиях, организация диспансерного наблюдения, проведение профилактических прививок, меры профилактики.9. Начальные признаки опухолевого роста на догоспитальном этапе при гемобластозах и злокачественных новообразований из отдельных органов и тканей, этапы диагностики и стандарты обследования для
--	---

	<p>подтверждения диагноза.</p> <p>10.Тромбофилии, обусловленные дефицитом или аномалиями факторов свертывания крови: патогенез, клиника, диагностика, лечение, диспансерное наблюдение.</p>
--	---

Перечень дискуссионных тем :

<p>Б 1.В.ОД.1 «Детская онкогематология»</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Комбинированные формы тромбофилий: атогенез, клиника, диагностика, лечение, диспансерное наблюдение. 2. Диагностические критерии увеличения лимфатических узлов при злокачественных лимфомах и реактивной гиперплазии на фоне других заболеваний. 3. Лабораторно-инструментальные методы исследования нарушений коагуляционного и тромбоцитарного звеньев гемостаза. 4. Стандарты лабораторной диагностики при различных типах кровоточивости. 5. Наследственный гемохроматоз: патогенез, клиника, диагностика, лечение, диспансерное наблюдение. 6. Сидеробластная анемия: причины, патогенез, клиника, диагностика, лечение, диспансерное наблюдение. 7. Диагнозы и симптомы заболевания, требующие консультации детского гематолога/онколога. 8. Вторичная перегрузка железом: причины, патогенез, клиника, диагностика, лечение, диспансерное наблюдение. 9. Микроангиопатические анемии: причины, патогенез, клиника, диагностика, лечение, диспансерное наблюдение. 10. Дифференциальный диагноз дефицитных анемий.
--	---

Темы рефератов

<p>Б 1.В.ОД.1 «Детская онкогематология»</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия: патогенез, клиника, диагностика, лечение, диспансерное наблюдение. 2. Болезнь Гоше: патогенез, клиника, диагностика, лечение, диспансерное наблюдение. 3. Синдром Фишера-Эванса: патогенез, клиника, диагностика, лечение, диспансерное наблюдение. 4. Дифференциальный диагноз болезни Шенлейна-Геноха с другими иммунными васкулитами (первичными и вторичными, поверхностными и глубокими васкулитами кожи).
--	--

	<p>5. Врожденные нейтропении, агранулоцитоз Костмана: патогенез, клиника, диагностика, лечение, диспансерное наблюдение.</p> <p>6. Врожденные нейтропении, синдром Швахмана: патогенез, клиника, диагностика, лечение, диспансерное наблюдение.</p> <p>7. Наследственные синдромы и иммунодефицитные состояния, протекающие с увеличением селезенки (диагностика синдрома Вискотта –Олдрича).</p> <p>8. Синдром Чедиака-Хигаси: патогенез, клиника, диагностика, лечение, диспансерное наблюдение.</p> <p>9. Анемия Даймонда –Блекфана: патогенез, клиника, диагностика, лечение, диспансерное наблюдение.</p> <p>10. Дифференциальный диагноз гемолитических анемий.</p>
--	---

Критерии и шкала оценивания

1. Реферат

Шкала оценивания	Критерий оценивания
При соответствии - трем критериям Удовлетворительно (3) - четырем критериям Хорошо (4) - пяти критериям Отлично (5)	1. Новизна реферированного текста
	2. Степень раскрытия сущности проблемы
	3. Обоснованность выбора источников
	4. Соблюдение требований к оформлению
	5. Грамотность

2. Дискуссия

Шкала оценивания	Критерий оценивания
При соответствии - трем критериям Удовлетворительно (3) - четырем критериям Хорошо (4) - пяти критериям Отлично (5)	1. Полнота знания учебного материала по теме занятия
	2. Аргументированность
	3. Соблюдение культуры речи
	4. Собственная позиция
	5. Умение изменить точку зрения под влиянием аргументов товарищей

12.3 МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПРЕПОДАВАТЕЛЮ ПО ДИСЦИПЛИНЕ

При реализации образовательных технологий компетентностно-деятельностный подход ориентирован на формирование универсальных и профессиональных компетентностей в соответствии с видом профессиональной деятельности врача-детского кардиолога и предусматривает использование современных образовательных технологий формирования эффективной коммуникативной компетентности ординаторов.

Обучение базируется на андрагогической модели. Семинарские и лекционные занятия имеют целью отработку предметно-методических умений и формирование мотивационной и практической готовности к профессиональной медицинской деятельности врача-детского кардиолога.

Самостоятельная работа проводится под руководством преподавателей, включает аудиторную и внеаудиторную работу ординаторов. Самостоятельная работа предназначена как для закрепления предметно-методических умений и формирования мотивационной и практической готовности к профессиональной медицинской деятельности врача-детского кардиолога, так и для реализации возможности личностно-профессионального совершенствования и развития карьерного потенциала.

Предусмотрено постоянное совершенствование организации и методики проведения занятий для формирования соответствующих ФГОС компетенций выпускника, с учетом новых достижений науки и потребностей здравоохранения, возрастающих требований и интенсификации учебно-воспитательного процесса.

В процессе изучения дисциплины принципиальное значение имеет систематический контроль качества обучения, для чего используются различные методы текущего и рубежного контроля теоретических знаний и практических умений ординатора.

Преподавание дисциплины «Детская онкогематологии» строится в соответствии со следующими принципами:

- принцип модульного и тематического представления профессионально-ориентированного материала;
- принцип технологичности;
- принцип организации самостоятельной работы и формирование рефлексивной культуры через систему творческих методик.

Важной составной частью учебной аудиторной и самостоятельной работы является широкое применение современных мультимедийных средств, компьютерных технологий.

Активными и интерактивными формами обучения в данном курсе могут являться как отдельные упражнения на занятии, так и занятия в целом, аудиторные или самостоятельные, с использованием информационных технологий.

12.4 СПРАВКА О КАДРОВОМ ОБЕСПЕЧЕНИИ РАБОЧЕЙ ПРОГРАММЫ ПО ДИСЦИПЛИНЕ

№	Ф.И.О. преподавателя, реализующего программу	Условия привлечения (основное место работы: штатный, внутренний совместитель, внешний совместитель; по договору ГПХ)	Должность, ученая степень, ученое звание	Перечень читаемых дисциплин	Уровень образования, наименование специальности, направления подготовки, наименование присвоенной квалификации	Сведения о дополнительном профессиональном образовании	Объем учебной нагрузки* по дисциплинам, практикам, ГИА	
							Контактная работа	
							количество часов	доля ставки
1	2	3	4	5	6	7	8	9
1.	Моргунова Матрёна Афанасьевна	внутренний совместитель	ассистент, к.м.н., доцент	Детская онкогематология	Высшее образование Специальность – Педиатрия и Гематология Квалификация – врач педиатр (Н №643176, 1960 г.)	1) Диплом о профессиональной переподготовке «Детская гематология для врачей педиатров» №228293 от 27.12.1969 2) Сертификат № 0134060204663 от 25.12.2015, «Педиатрия», ВолгГМУ, срок действия 5 лет 3) Сертификат № 0134180182067 от 02.07.2014, «Гематология», ВолгГМУ, срок действия 5 лет 4) Удостоверение о повышении квалификации № 180001799344 от 02.10.2018, «Информационно-коммуникационные технологии в электронно-информационной образовательной среде вуза», 36 часов, ФГБОУ ВО «ВолгГМУ» 5) Удостоверение о	48	почасовая

						<p>повышении квалификации № 6315 от 04.10.2014, «Курс онкологии и гематологии», 144 часов, ГБОУ ВПО «ВолгГМУ»</p> <p>6) Удостоверение о повышении квалификации № 76 от 16.12.2012, «Психолого-педагогические и организационно-методические аспекты учебного процесса», 108 часов, ГБОУ ВПО «ВолгГМУ»</p> <p>7) Удостоверение о повышении квалификации № 04000007539 от 25.12.2015, «Клиническая фармакология в педиатрии», 144 часа, ФГБОУ ВО «ВолгГМУ»</p>		
--	--	--	--	--	--	---	--	--

12.5 СПРАВКА О МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОМ ОБЕСПЕЧЕНИИ РЕАЛИЗАЦИИ РАБОЧЕЙ ПРОГРАММЫ ПО ДИСЦИПЛИНЕ

Наименование дисциплины (модуля), практик в соответствии с учебным	Наименование специальных* помещений и помещений для самостоятельной работы	Оснащенность специальных помещений и помещений для работы	Перечень лицензионного программного обеспечения
Детская онкогематология	Учебная аудитория для проведения занятий семинарского типа, групповых и индивидуальных консультаций, текущего контроля и промежуточной аттестации, для самостоятельной работы (400138, г Волгоград, улица им. Землячки, 78, учебная комната(этаж № 4, номер пол ТП – 10), 12 кв.м.)	Демонстрационное оборудование: Ноутбук HewlettPackardhpcpgnx7300 CM430(1,73 Ghz), 15,4 WXGABV, HDD 80Gb 5,4krpm, память 512MB(1)DDR2, DVDRW(DL), i950up224MB - 1 Мультимедийный проектор OptomaDX – 733 2500 ANSILm.1024*768 - 1	Windows XP Professional 46243751 Бессрочная MS Office 2007 Suite 66626517 Бессрочная