

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ  
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ**

**«РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

УТВЕРЖДАЮ

\_\_\_\_\_  
Руководитель ООП ВО  
по программе ординатуры  
31.08.29 Гематология  
д.м.н., профессор Шатохин Ю.В.



«29» 08 2023 г.

**РАБОЧАЯ ПРОГРАММА  
ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ  
высшего образования  
подготовки кадров высшей квалификации  
по программе ординатуры  
31.08.29 Гематология  
(квалификация врач-гематолог)**

**Часов в з.е. 54**

**Ростов-на-Дону  
2023**

Рабочая программа дисциплины Гематология по специальности 31.08.29 Гематология рассмотрена на заседании кафедры гематологии и трансфузиологии (с курсом клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики)

Протокол № 5 от 11.04.2023 г.

Заведующий кафедрой, д.м.н., профессор



Ю.В. Шатохин

## **ХАРАКТЕРИСТИКА ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ ВЫПУСКНИКОВ, ОСВОИВШИХ ПРОГРАММУ ОРДИНАТУРЫ**

**1 Область профессиональной деятельности** выпускников, освоивших программу ординатуры, включает охрану здоровья граждан путем обеспечения оказания высококвалифицированной медицинской помощи в соответствии с установленными требованиями и стандартами в сфере здравоохранения.

**2 Объектами профессиональной деятельности** выпускников, освоивших программу ординатуры, являются:

- ✓ Физические лица (пациенты) в возрасте от 0 до 15 лет, от 15 до 18 лет (далее – подростки) и в возрасте старше 18 лет (далее – взрослые);
- ✓ Население;
- ✓ Совокупность средств и технологий, направленных на создание условий для охраны здоровья граждан.

**3 Виды профессиональной деятельности**, к которым готовятся выпускники, освоившие программу ординатуры:

- ✓ профилактическая;
- ✓ диагностическая;
- ✓ лечебная;
- ✓ реабилитационная;
- ✓ психолого-педагогическая;
- ✓ организационно-управленческая

**4 Выпускник, освоивший программу ординатуры, готов решать следующие 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 населения различных возрастно-половых групп, характеризующих состояние их здоровья;

### **диагностическая деятельность:**

- ✓ диагностика заболеваний и патологических состояний пациентов на основе владения протективными, 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;
- ✓ 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.

**ТРЕБОВАНИЯ К РЕЗУЛЬТАТАМ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ*****Универсальные компетенции (УК-):*****Системное и критическое мышление**

- ✓ УК-1: способность критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте;

**Разработка и реализация проектов**

- ✓ УК -2: способность разрабатывать, реализовывать проект и управлять им;

**Командная работа и лидерство**

- ✓ УК-3: способность руководить работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала, организовывать процесс оказания медицинской помощи населению;

**Коммуникация**

- ✓ УК-4: способность выстраивать взаимодействие в рамках своей профессиональной деятельности;

**Самоорганизация и саморазвитие**

- ✓ УК-5: способность планировать и решать задачи собственного профессионального и личностного развития, включая задачи изменения карьерной траектории.

***Общепрофессиональные компетенции (ОПК-):*****Деятельность в сфере информационных технологий**

- ✓ ОПК-1: способность использовать информационно-коммуникационные технологии в профессиональной деятельности и соблюдать правила информационной безопасности;

**Организационно-управленческая деятельность**

- ✓ ОПК-2: способность применять основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан и оценки качества оказания медицинской помощи с

использованием основных медико-статистических показателей;

### **Педагогическая деятельность**

- ✓ ОПК-3: способность осуществлять педагогическую деятельность;

### **Медицинская деятельность**

- ✓ ОПК-4: способность проводить клиническую диагностику и обследование пациентов;
- ✓ ОПК-5: способность назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность;
- ✓ ОПК-6: способность проводить и контролировать эффективность по медицинской реабилитации при заболеваниях и (или) состояниях, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов;
- ✓ ОПК-7: способность оказать паллиативную медицинскую помощь пациентам;
- ✓ ОПК-8: способность проводить и контролировать эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения;
- ✓ ОПК-9: способность проводить анализ медико-статистической информации, вести медицинскую документацию и организовывать деятельность находящегося в распоряжении медицинского персонала;
- ✓ ОПК-10: способность участвовать в оказании неотложной медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства.

### **Профессиональные компетенции (ПК-):**

- ✓ ПК-1: способность диагностировать заболевания крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей;
- ✓ ПК-2: способность назначать лечение пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, контролировать его эффективность;
- ✓ ПК-3: способность к оказанию медицинской помощи в экстренной форме.

## **ЦЕЛЬ И ЗАДАЧИ ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ**

**Цель:** установление уровня профессиональной подготовки выпускников требованиям федерального государственного образовательного стандарта высшего образования подготовки кадров высшей квалификации по программе ординатуры **31.08.29 Гематология**

**Задачи:** Проверка уровня сформированности компетенций, определённых ФГОС ВО, принятие решения о присвоении квалификации по результатам ГИА и выдаче документа об образовании.

## **ПРОЦЕДУРА ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ**

1. Государственная итоговая аттестация по основной профессиональной образовательной программе подготовки кадров высшей квалификации по программе ординатуры 31.08.29 Гематология осуществляется посредством проведения государственного экзамена и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача-гематолога в соответствии с содержанием основной образовательной программы и требованиями ФГОС ВО.

Государственные аттестационные испытания ординаторов по специальности 31.08.29 Гематология проходят в форме государственного экзамена (оценка умения решать конкретные профессиональные задачи).

2. Обучающийся допускается к государственной итоговой аттестации после изучения дисциплин в объеме, предусмотренном учебным планом программы ординатуры 31.08.29 Гематология.

3. Обучающимся, успешно прошедшим государственную итоговую аттестацию, выдается диплом об окончании ординатуры, подтверждающий получение высшего образования подготовки кадров высшей квалификации по программе ординатуры 31.08.29 Гематология.

4. Обучающимся, не прошедшим государственную итоговую аттестацию или получившим на государственной итоговой аттестации неудовлетворительные результаты, а также обучающимся, освоившим часть программы ординатуры и (или) отчисленным из университета, выдается справка об обучении или о периоде обучения по образцу, самостоятельной установленному университетом.

### **ФОРМА ПРОВЕДЕНИЯ ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ**

Государственная итоговая аттестация проводится в форме государственного экзамена, состоящего из устного собеседования по дисциплинам (модулям) образовательной программы, результаты освоения которых имеют определяющее значение для профессиональной деятельности выпускников.

В случаях, предусмотренных нормативными и распорядительными актами, государственный экзамен может проводиться письменно (в том числе с применением дистанционного формата\*).

Государственная итоговая аттестация включает оценку сформированности у обучающихся компетенций, предусмотренных ФГОС ВО по специальности 31.08.29 Гематология путём оценки знаний, умений и владений в соответствии с содержанием образовательной программы высшего образования - программы ординатуры по специальности, и характеризующих их готовность к выполнению профессиональных задач соответствующих квалификации.

Основой для проведения государственного экзамена являются экзаменационные билеты, включающие в себя два задания.

Одно задание состоит из вопроса, выявляющие теоретическую подготовку выпускника и ситуационные задачи, выявляющей практическую подготовку выпускника по одной и той же теме дисциплины (модулям) образовательной программы.

Пример задания к государственному экзамену, выявляющих теоретическую подготовку выпускника, с указанием проверяемых компетенций:

Но-мер задания	Формулировка содержания задания	Компетенции, освоение которых проверяется
----------------	---------------------------------	---

\* Дистанционный формат – процесс проведения государственных аттестационных испытаний, организуемый с помощью дистанционных технологий и электронных средств передачи информации, реализуемый через электронные системы (Zoom, Skype, MS Teams, вебинар, другое).

		вопросом
3.2	1. Пример формулировки теоретического вопроса. Сидеропенический синдром при железодефицитных состояниях: клиника, диагностика, лечение	УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ПК-1, ПК-2.
	2. Пример ситуационной задачи Больная А., 16 лет, обратилась с жалобами на слабость, недомогание, желание есть мел, выпадение волос, ломкость ногтей, запоры, снижение аппетита, тяжесть в эпигастрии. Жалобы нарастают в течение полугода, за это время выросла на 6 см (рост 170 см при массе 45 кг). Вегетарианка. Менструации с 12 лет, обильные по 6 дней, безболезненные. При осмотре – астеничного телосложения, отмечена ломкость и деформация ногтей в виде поперечной исчерченности. Бледность кожи и слизистых. Периферические лимфоузлы не увеличены. В лёгких дыхание везикулярное. Тоны сердца звучные, ритмичные, систолический шум на верхушке и по левому краю грудины. ЧСС 90 ударов в 1 мин, АД – 110/60 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный, печень у края рёберной дуги. В общем анализе крови Нв – 118 г/л, эр 4,2*10 <sup>12</sup> /л, цв.показатель 0,6, ретикулоциты 0,5%, тромбоциты 325*10 <sup>9</sup> /л, лейкоц 3,5*10 <sup>9</sup> /л, п/я 1%, сегм 50%, э 2%, лимф 37%, мон 10%, СОЭ 18 мм/час. Сывороточное железо 4,5 ммоль/л. Вопросы: - Предполагаемый диагноз. - Дополнительные методы исследования и консультации специалистов для уточнения диагноза. - Назначьте лечение. - Дайте диетические рекомендации.	УК-1, ОПК-4, ОПК-5, ОПК-6, ОПК-8, ПК-1, ПК-2

### ПЕРЕЧЕНЬ ВОПРОСОВ ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ГОСУДАРСТВЕННОГО ЭКЗАМЕНА

1. Регуляция эритропоэза и обмена железа.
2. Анемический синдром, степени тяжести, классификация анемий.
3. Характеристики железодефицитной анемии.
4. Основные показатели обмена железа.
5. Сидеропенический синдром. Критерии диагноза железодефицитной анемии.
6. Группы риска. Современные методы профилактики лечения железодефицитной анемии, критерии эффективности терапии.
7. Роль фолатов и витамина В12 в кроветворении, метаболизм витаминов.
8. Нарушения кроветворения и клинические симптомы мегалобластной анемии.
9. Диагностика В12-дефицитной и фолиеводефицитной анемий. Современная тактика лечения мегалобластных анемий.
10. Степени тяжести тромбоцитопении, лейкопении, анемии.
11. Клинические симптомы и критерии диагноза апластической анемии,
12. Патогенез, классификация, клиника и лечение апластической анемии.

13. Симптоматическая терапия апластической анемии.
14. Патогенетическое лечение апластических анемий, прогноз.
15. Миелодиспластические синдромы, классификация, патогенез.
16. Диагностика, дифференциальная диагностика и лечение миелодиспластических синдромов.
17. Симптомы и критерии диагноза гемолитическая анемия.
18. Виды гемолиза. Лабораторная диагностика различных видов гемолиза.
19. Классификация и дифференциальная диагностика гемолитических анемий.
20. Гемоглобинопатии, клиника, диагностика, лечение, прогноз.
21. Мембранопатии, клиника, диагностика, лечение, прогноз.
22. Энзимопатии, клиника, диагностика, лечение, прогноз.
23. Иммунные гемолитические анемии, дифференциальная диагностика, клиника, лечение.
24. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия, клиника, диагностика, лечение, прогноз.
25. Система свертывания крови. Сосудисто-тромбоцитарный, плазменный гемостаз. Каскад коагуляционного гемостаза, ингибиторы свертывания, фибринолиз.
26. Лабораторная диагностика в гемостазиологии, методы исследования: сосудисто-тромбоцитарного, коагуляционного гемостаза, фибринолиза, противосвертывающих факторов.
27. Геморрагические диатезы, виды кровоточивости, классификация, диагностика, лечение.
28. Гемофилия А, В, эпидемиология, классификация, клиника, диагностика. Современное лечение и реабилитация больных с гемофилией.
29. Тромбоцитопении, классификация, дифференциальная диагностика. Идиопатическая тромбоцитопения, клиника, диагностика, лечение.
30. Тромбозы и тромбофилии. Клиника, дифференциальная диагностика, подходы к лечению.
31. Эпидемиология, этиология и патогенез острых лейкозов.
32. Классификация, дифференциальная диагностика острых лейкозов.
33. Морфологические цитохимические, иммунофенотипические и генетические методы исследования бластов.
34. Клиническая картина острых лейкозов.
35. Основы трансфузиологической помощи больным острыми лейкозами, симптоматическая и патогенетическая терапия.
36. Классификация хронических миелопролиферативных заболеваний.
37. Хронический миелолейкоз, клиника, диагностика, стадии заболевания, лечение, мониторинг эффективности терапии.
38. Истинная полицитемия, клиника, диагностика, стадии заболевания, особенности их лечения.
39. Классификация тромбоцитозов, симптоматическая терапия. Эссенциальная тромбоцитемия, клиника, диагностика, лечение.
40. Остеомиелофиброз, клиника, диагностика, лечение.
41. Основы физиологии и строения органов иммунной системы. В- и Т- лимфопоз.
42. Классификация лимфом.
43. Морфология лимфоцитов, клеток Березовского-Рид-Штернберга.
44. Принципы иммунофенотипирования.
45. Эпидемиология, клиника, диагностика, лечение, прогноз лимфопролиферативных заболеваний.
46. Отдаленные результаты лечения.
47. Хронический лимфолейкоз /лимфома из малых лимфоцитов, эпидемиология, классификация, клиника, диагностика лечение.
48. Волосатоклеточный лейкоз, классификация, клиника, диагностика, лечение.
49. Нодальные лимфомы: фолликулярная лимфома, лимфома из клеток мантии,

лимфома маргинальной зоны. Особенности эпидемиологии, клинической картины, дифференциальной диагностики и лечения.

50. Диффузная В-крупноклеточная лимфома, лимфома Беркита, эпидемиология, клиника, дифференциальная диагностика и лечение.

51. Т-клеточные лимфомы, классификация, клиника, диагностика, лечение.

52. Классификация.

53. Лимфоплазмацитарная лимфома, макроглобулинемия Вальденстрема, клиника, диагностика, лечение.

54. Множественная миелома, эпидемиология, классификация, клинические симптомы, критерии диагноза, обследование больных с подозрением на множественную миелому.

55. Лечение множественной миеломы, прогностические факторы, профилактика осложнений.

## **ПЕРЕЧЕНЬ СИТУАЦИОННЫХ ЗАДАЧ ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ГОСУДАРСТВЕННОГО ЭКЗАМЕНА**

### Задача 1.

У пациента Б, 58лет, страдающего рефрактерной анемией без «кольцевых сидеробластов» на фоне сахарного диабета, осложнившегося нефропатией, появились признаки прогрессирующей хронической почечной недостаточности. При поступлении в клинику зафиксировано снижение гемоглобина до 56 г\л. Анемия нормохромная, макроцитарная. Выявляется повышенное содержание эритропоэтина в сыворотке крови больного.

Вопросы:

-Сформулируйте диагноз

- Укажите наиболее оптимальный в этой ситуации препарат для коррекции анемии.

А. Эпокрин. Б. Эритроцитарная масса. В. Отмытые эритроциты. Г. Витамин В12. Д. Сорбифер

- Какие дозы препарата используются в этой клинической ситуации

### Задача 2.

Пациент 50лет. Беспокоят жалобы на повышенную кровоточивость десен, синячки на коже туловища, конечностей, повышение температуры тела до фебрильных цифр. При осмотре бледность кожных покровов, геморрагическая сыпь. Печень и селезенка – у края реберной дуги. В общем анализе крови – гемоглобин 65г\л, эритроциты  $2,3 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты  $1,8 \times 10^9$ /л, тромбоциты единичные, в костномозговом пунктате найдено: миелокариоцитов 15 тыс./мкл, лимфоцитов 65%, единичные гранулоциты и эритробласты, повышенный процент плазматических клеток, липофагов, содержащих бурый пигмент. Мегакариоциты не обнаружены.

Вопросы:

- Какие ведущие клинические синдромы имеют место у больного?

- Чем они обусловлены?

- Предварительный диагноз.

- Составьте план обследования.

- Назначьте лечение.

- Пациенту показана трансфузионная терапия. Выберите правильный ответ

1) цельной крови 2) прямое переливание крови 3)эритроцитарной массы

4) тромбомассы 5) индивидуально подобранных эритроцитов.

### Задача 3.

В клинику доставлена пациентка С., 66 лет, с жалобами на выраженную общую слабость и недомогание, боли в левой половине грудной клетки при физической нагрузке, парестезии в пальцах рук и ног, нарушение вкусовосприятия. Состояние больной на момент поступления

в клинику тяжелое. Выраженная бледность кожных покровов с иктеричным оттенком без желтушного окрашивания склер глаз. Пациентка вялая, апатичная, с трудом отвечает на вопросы. Определяется незначительная гепато- и спленомегалия. Явления гастрита. Артериальное давление -90/60мм рт.ст. Синусовая тахикардия с ЧСС= 115 в минуту. В общем анализе крови – панцитопения, макроцитарная гиперхромная анемия, ретикулоцитопения, элементы незавершенного эндонуклеолиза: тельца Жолли, Кольца Кебота, полихроматофилия, гиперсегментация нейтрофилы. В миелограмме мегалоформы эритробластов, раздражение клеток эритрона.

Вопросы.

-Укажите наиболее вероятный диагноз из перечисленных:

А. МДС – рефрактерная цитопения.

Б. Хроническая железодефицитная анемия.

В. Мегалобластная анемия.

Г. Гемолитическая анемия.

Д. МДС – рефрактерная анемия.

- Какие исследования необходимо выполнить для подтверждения диагноза?

- Назначьте лечение.

- Дайте диетические рекомендации.

#### Задача 4.

Больная Л., 38 лет. Жалобы на повышение температуры тела до фебрильных цифр, припухлость, болезненность, контактную кровоточивость десен, общую слабость, снижение аппетита. Из анамнеза: около 2 месяцев назад появилась субфебрильная температура, сухой кашель. Находилась на больничном листе у участкового терапевта с диагнозом: ОРВИ. Острый трахеит. В это же время появилась припухлость, болезненность, контактная кровоточивость десен. Обратилась к стоматологу, с диагнозом острый гингивит направлена к пародонтологу. Проводилось местное лечение - без эффекта. Через месяц появилась фебрильная лихорадка, по поводу чего направлена в стационар с диагнозом лихорадка неясного генеза. При поступлении состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, подчелюстные лимфоузлы до 1см. Лейкемическая инфильтрация десен. ЧД – 18 в мин. При аускультации над легкими определяется везикулярное дыхание, хрипов нет. Физиологическое соотношение тонов сохранено. ЧСС – 84 уд/мин, ритм правильный, шумов нет. АД – 110/70 мм рт. ст. При поверхностной пальпации живот мягкий, безболезненный. Размеры печеночной тупости по Курлову: 12x9x8 см. Пальпируется нижний край селезенки по Сали. В ОАК Эр-3,4x10<sup>12</sup>/л, Нв-96 г/л, тр-150x10<sup>9</sup>/л., Л-4,0x10<sup>9</sup>/л, б-1%, э-6%, бласты-1%, ю-2%, п-6%, с-5%, л-59%, мон.-20%, СОЭ-69мм\ч.

Миелограмма 11.02.04 Костный мозг гиперплазирован. Грануло- и эритроциты сужены. Мегакариоцитарный росток сохранен, отшнуровка тромбоцитов не нарушена. Бласты - 84,0%. Слабо положительная реакция на пероксидазу. Иммунофенотипирование костного мозга: бластная метаплазия костного мозга. Вариант М-5.

Вопросы.

-Сформулируйте диагноз.

-Каковы диагностические критерии постановки диагноза?

-Назначьте лечение.

#### Задача 5.

Больная 42 года. Обратилась к терапевту с жалобами на слабость, недомогание, головокружение, шум в ушах, мелькание мушек перед глазами, ломкость ногтей, выпадение волос, сухость кожи. Месячные обильные, по 7 дней с 13-летнего возраста. Беременностей, родов – 3, во время последней беременности 10 лет назад – снижение содержания гемоглобина до 80г\л, принимала препараты железа. При осмотре - ипохондрическое состояние, бледность кожных покровов и слизистых, сухость кожи,

симптом «синих склер», слоистость и вогнутость ногтей, синусовая тахикардия, систолический шум на верхушке сердца. В анализе крови выявлено снижение гемоглобина до 90 г\л, гипохромия эритроцитов, сывороточное железо – 4,5 ммоль\л, ферритин 5мкг\л.

Вопросы:

- Укажите наиболее вероятный диагноз: а) сидероахрестическая анемия; б) талассемия; в) железодефицитная анемия; г) В12- дефицитная анемия; д) миелодиспластический синдром.

- Какие исследования необходимо выполнить для подтверждения диагноза?

- Назначьте терапию.

- Дайте диетические рекомендации.

### Задача 6

Больной Т., 45 лет. При профилактическом осмотре был обнаружен лейкоцитоз  $12,0 \times 10^9/\text{л}$ , сдвиг лейкоцитарной формулы влево. В течение последнего месяца пациент отметил нарастание общей слабости, снижение работоспособности. При осмотре – состояние относительно удовлетворительное. Температура тела –  $36,3^\circ\text{C}$ . Кожные покровы бледные. Отеков нет. ЧСС – 80 уд/мин. АД – 120/70 мм рт. ст. При пальпации живот мягкий, безболезненный. При пальпации печень – у края реберной дуги, селезенка выступает на 2 см из-под края реберной дуги, плотная, безболезненная. В общем анализе крови: Нв – 134 г\л, эритроциты –  $4,6 \times 10^{12}/\text{л}$ , тромбоциты –  $485 \times 10^9/\text{л}$ , лейкоциты –  $50,0 \times 10^9/\text{л}$ , в лейкоцитарной формуле: промиелоциты – 2%, миелоциты – 4%, метамиелоциты – 12%, палочкоядерные нейтрофилы – 10%, сегментоядерные нейтрофилы – 52%, эозинофилы – 5%, базофилы – 2%, лимфоциты – 12%, моноциты – 1%, СОЭ – 38 мм/ч. Выявлено снижение активности щелочной фосфатазы нейтрофилов менее 25 ЕД.

Вопросы.

- Какие исследования необходимо выполнить для постановки диагноза?

- Сформулируйте диагноз.

- Назначьте лечение.

- При выявлении на фоне терапии ИТК снижения абсолютного числа нейтрофилов до  $1,5 \times 10^9/\text{л}$ , Нв до 80 г\л, ваша тактика:

А. Временный перерыв в лечении, Б. Продолжать лечение ИТК в прежней дозе.

### Задача 7.

Пациент, 70 лет, поступил в клинику с жалобами на слабость, головокружение, при обследовании бледность кожных покровов, увеличение печени и селезенки (ниже края реберной дуги соответственно на 2 и 4 см). В общем анализе крови Нв 90г\л, тромбоциты –  $458 \times 10^9/\text{л}$ , лейкоциты  $28,0 \times 10^9/\text{л}$ , сдвиг в лейкоцитарной формуле влево (миелоциты 7%, промиелоциты -6%, сегментоядерные нейтрофилы 58%, гипосегментированность нейтрофилов (ядро круглой или продолговатой формы - аномалия Пельгера –Хьюета), которая ранее у пациента не выявлялась.

Вопросы:

- Ваш предполагаемый диагноз?

- Какие исследования необходимо выполнить для его подтверждения?

- Как называется выявленная патология гранулоцитов?

### Задача 8.

Больной М., 70 лет. Поступил в клинику с жалобами на общую слабость и недомогание, одышку инспираторного характера при физической нагрузке, головокружение при переходе из горизонтального положения в вертикальное. При осмотре обращает на себя внимание: выраженная бледность кожи и видимых слизистых, синусовая тахикардия, систолический шум на верхушке сердца, склонность к гипотонии. В анализе крови: нормохромная микроцитарная анемия, лейкопения ( $3,5 \times 10^9/\text{л}$ ). В миелограмме мегалобластный тип

крововетворения, в единичных эритроблстах отмечаютя тельца Жолли, 7% кольцевых сидеробластов. При цитогенетическом исследовании в четырех метафазах выявлена анеуплоидия по 7 хромосоме.

Вопросы:

- Укажите наиболее вероятный диагноз: 1) МДС – рефрактерная цитопения, 2) парциальная красноклеточная аплазия, 3) мегалобластная анемия, 4) МДС – рефрактерная анемия с «кольцевыми сидеробластами», 5) острый эритромиелоз.

- Какие исследования необходимо провести для уточнения диагноза?

- Назначьте лечение.

#### Задача 9.

Пациентка, 33 лет, обратилась с жалобами на обильные менструации, носовые кровотечения с детства, выпадение волос, ломкость ногтей. При тонзиллэктомии в 12 лет отмечалась большая кровопотеря. При осмотре – бледность кожных покровов и слизистых, единичные синячки на коже. В общем анализе крови Нв – 102 г/л, гипохромия, микроцитоз, лейкоциты –  $5,3 \times 10^9$ /л, тромбоциты  $325 \times 10^9$ /л, форма и размер тромбоцитов в норме, ретракция кровяного сгустка – снижена. Нарушена АДФ, коллаген-, адреналин-, тромбин-агрегация, сохранена ристомин-агрегация. Выявлены гомозиготные мутации в генах ITGA2B и ITGB3

Вопросы:

1. Ваш предполагаемый диагноз: основной, осложнение?

2. Какие исследования необходимо выполнить для назначения терапии?

3. Назначьте лечение.

4. Дайте диетические рекомендации.

#### Задача 10.

Больной, 48 лет, инвалид II группы, 2 года назад перенес острый инфаркт миокарда. Обратился к терапевту с жалобами на выраженную утомляемость, плохой сон, снижение памяти, одышку при быстрой ходьбе при отсутствии болей в сердце, регулярно плохое настроение. Состояние связывает с перенесенным заболеванием, так как до этого чувствовал себя благополучно, выполнял большой объем интеллектуальной и физической работы. Больной получал разностороннее лечение по поводу атеросклероза, ИБС и дисциркуляторной энцефалопатии без существенного положительного эффекта. От проведения коронарографии отказался. Выяснено, что длительное время страдает хроническим геморроем с периодическими умеренными кровопотерями, мясо ест не чаще 1–2 раз в неделю. В общем анализе крови Нв – 118 г/л. Эритроциты  $4,2 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты  $380,0 \times 10^9$ /л, лейкоциты  $4,0 \times 10^9$ /л, MCV – 67 фл, MCH – 22 пг, RDW – 18, гипохромия, микроцитоз, анизоцитоз. Железо сыворотки 6,7 ммоль/л. При ФГДС выявлен эрозивный гастродуоденит. При ректороманоскопии: геморроидальные узлы с признаками кровотечения.

Вопросы:

- Ваш предполагаемый диагноз?

- Какие исследования необходимо выполнить для его подтверждения?

- Укажите наиболее оптимальную тактику ведения больного.

- Как проводить контроль за назначенной терапией?

- Дайте диетические рекомендации.

#### Задача 11.

Пациент К., 28 лет, заболел остро, спустя 2 недели после перенесенной ангины, когда появились боли в голеностопных суставах, высыпания на голенях красного цвета. При осмотре симметричная папулезно-геморрагическая сыпь на обеих голенях, голеностопные суставы несколько увеличены в объеме, движения в них болезненные. В

общем анализе крови: Нв 140г\л, эр . 4,8x10<sup>9</sup>\л, Лейк 9,0x10<sup>9</sup>\л, тромб 300x10<sup>9</sup>\л, СОЭ 20мм в час. При дообследовании выявлено повышение СРБ до 18 мг\л, фибриногена до 6г\л, РФМК до 7г\л.

Вопросы.

- Какие исследования необходимо выполнить для постановки диагноза?
- Сформулируйте диагноз.
- Назначьте лечение.

#### Задача 12

Пациент М., 56лет, обратился к врачу в связи с выраженной одышкой, увеличением в объеме шеи, слабостью, увеличением надключичных, подмышечных лимфузлов. При осмотре состояние тяжелое, одышка, цианоз, объем шеи увеличен, пальпируются конгломераты лимфатических узлов до 6см в шейной, надключичной, аксиллярной области. В общем анализе крови: Нв 120г\л, лейкоциты 16,0x10<sup>9</sup>\л, лимфоциты – 62%, тромб 130x10<sup>9</sup>\л. При СРКТ органов грудной клетки средостение резко увеличено в объеме, за счет конгломератов лимфатических узлов. Из анамнеза выяснено, что страдает мочекаменной болезнью. Был госпитализирован в терапевтическое отделение, где с целью купирования удушья пациенту суммарно введено 120мг преднизолона внутривенно. Спустя 14 часов у пациента появились тошнота, рвота, снижение аппетита, значительное снижение диуреза, обморочное состояние, снижение артериального давления до 80\60мм рт ст. Был переведен в реанимационное отделение; в анализах повышение уровня мочевой кислоты до 700мг\л, мочевины до 18 мколь\л, калия до 6,2ммоль\л, фосфора до 1,7 ммоль\л, снижение кальция до 1,6ммоль\л.

Вопросы:

- Ваш предполагаемый диагноз?
- Лечебные мероприятия.
- Какова тактика ведения пациента?

#### Задача 13.

Больной 16 лет, жалобы на схваткообразные боли в животе, преимущественно вокруг пупка, живот вздут, при пальпации мягкий, на коже множественные синяки, правый коленный сустав припухший, болезненный при пальпации. Деформация сустава в течение 6 лет. В общем анализе крови: лейкоциты-11 тыс., Нв-130 г\л, тромбоциты –200 тыс. В течение нескольких лет наблюдались длительные носовые кровотечения, ПТИ – 90%, длительность кровотечения 3мин, время свертывания крови удлинено 26минк, АЧТВ - 45сек, агрегация тромбоцитов не нарушена.

Вопросы:

- Предполагаемый диагноз: 1) Апластическая анемия; 2) тромбоцитопеническая пурпура; 3) Гемофилия; 4) Геморрагический васкулит; 5) Тромбоцитопатия.
- Какие осложнения есть у пациента?
- Ваша тактика ведения.

#### Задача 14.

У 45 – летней больной после перенесенного ОРЗ появилась лихорадка, слабость, головокружение. Объективно: легкая иктеричность склер и кожи, увеличение селезенки, в общем анализе крови:

Нв- 90 г\л, лейкоц.- 14 тыс\мл, Ретик.- 40%, тромб.-120 тыс.\мл, билирубин- 40 мкмоль\л, непрямого билирубин 38мкмоль\л, железо сыворотки- 13 мкмоль\л Анализ мочи - белок- 0,002%, реакция на гемосидерин в моче- отрицательная, проба Хема - отрицательная

Вопросы:

- Ведущий синдром у больной.
- Каков предположительный механизм выявленной анемии?

1) Энзимдефицитная гемолитическая анемия; 2) Наследственный сфероцитоз; 3) Аутоиммунная гемолитическая анемия с внутриклеточным гемолизом; 4) Аутоиммунная гемолитическая анемия с внутрисосудистым гемолизом; 5) Болезнь Маркиафавы – Микели

- Ваша диагностическая тактика.

- Наиболее информативным методом исследования в данной ситуации является:

1) Исследование содержания сывороточного железа; 2) Исследование активности ЩФ крови; 3) Бактериологическое исследование крови; 4) Проба Кумбса; 5) УЗИ внутренних органов.

- Ваша лечебная тактика.

#### Задача 15.

Больная 40 лет, поступила с жалобами на синяки на коже, сыпь в полости рта, носовые кровотечения в течение последнего месяца. Страдает системным васкулитом, хронической болезнью почек, хронической почечной недостаточностью. Месяц назад по поводу ОРВИ принимала аспирин, после чего отметила появление данной симптоматики. При осмотре кожные покровы бледные, петехиально-пятнистые высыпания на коже и слизистой полости рта. В общем анализе крови: Нв 100г\л, лейкоциты  $7,8 \times 10^9$ \л, тромбоциты  $100 \times 10^9$ \л, время свертывания крови – в норме, время кровотечения по Дюке – 18 минут. Ретракция кровяного сгустка 40%, нарушение адгезивно-агрегационной функции тромбоцитов.

Вопросы:

- Предполагаемый диагноз: А) геморрагический васкулит, Б) идиопатическая тромбоцитопения, В) тромбоцитопатия, Г) ДВС-синдром, Д) геморрагическая телеангиэктазия.

- Какие исследования необходимо провести пациентке?

- Ваша тактика терапии. Показания к трансфузиям тромбоцитов.

#### Задача 16.

Пациенту Х., 44 лет, был поставлен диагноз лимфомы из клеток зоны . Проведено 4 курса полихимиотерапии по схеме R (ритуксимаб)-СНОР. Через 4 месяца от начала проводимой терапии выявлены желтушность кожных покровов, повышение уровня АЛТ до 3-х норм, высокая вирусная нагрузка HBV ДНК в сыворотке ( $> 2000$  МЕ/мл). Диагностирован гепатит В. Назначен препарат Бараклюд в суточной дозе 500мг длительным курсом, который принимал в течение года, на фоне приема которого проводились введения ритуксимаба 1 раз в 3 месяца. В ходе лечения осуществлялся ПЦР контроль (количественное определение) каждые 3 месяца. Достигнута ремиссия гепатита В. Такая сочетанная терапия позволила завершить базисное лечение лимфомы и добиться стойкой ремиссии заболевания без клинико-лабораторных признаков реактивации хронического вирусного гепатита В.

Вопросы:

1. Какие исследования необходимо выполнять перед началом лечения ритуксимабом?

2. Какова тактика при наличии положительного результата одного из маркеров (HBsAg или HBcAb)

3. Как часто и долго необходимо проводить исследование количества HBV ДНК, содержания HCV РНК с помощью ПЦР для определения вирусной нагрузки.

#### Задача 17.

У пациента Ф., 72лет, анемический синдром в течение 2х лет. Первоначально проводимая терапия препаратами железа, витаминами группы В была неэффективна, при дообследовании костного мозга бластные клетки 2,3%, расширение эритроидного ростка, признаки дизэритропоэза. Верифицирован миелодиспластический синдром, рефрактерная анемия. В связи с одышкой, отечностью нижних конечностей при снижении уровня Нв

ниже 80 г\л проводится заместительная гемотрансфузионная терапия. Ферритин сыворотки 1500 мкг\мл, коэффициент насыщения трансферрина 80%.

Вопросы:

- Ваш предполагаемый диагноз?
- При каких заболеваниях встречается данная патология?
- Лечебная тактика?
- Профилактические мероприятия

#### Задача 18.

У женщины, страдающей в период беременности нефропатией, в родах отмечено появление кровотечения. Проведено ручное обследование полости матки, введен хлористый кальций, викасол, с целью восполнения кровопотери произведена гемотрансфузия эритроцитарной массой в объеме 1500 мл. За сутки состояние ухудшилось, кровотечение из родовых путей продолжалось, температура тела поднялась до 38 градусов, диурез уменьшился до 500 мл за сутки.

Вопросы. Выберите правильный ответ на вопрос:

- Каковы диагностические и лечебные ошибки были допущены в данном случае?

А. Не дана правильная трактовка развивающемуся геморрагическому синдрому как проявлению ДВС.

Б. Не проведено элементарного лабораторного обследования для подтверждения диагноза ДВС.

В. Гемотрансфузия не должна была проводиться, так как она является фактором, стимулирующим ДВС.

Г. Ручное обследование полости матки, введение хлористого кальция и викасола являются необоснованными с точки зрения терапии ДВС.

Д. Все перечисленные моменты явились ошибкой.

- Какие исследования необходимо провести?

-Ваша тактика ведения пациентки.

#### Задача 19.

Больная 37 лет. Жалобы на слабость, головокружение, потемнение в глазах, парестезии в стопах и неустойчивость походки. Выявлена некоторая желтушность склер и кожных покровов. Печень+ 1,5 см из-под края реберной дуги. В крови-Нв- 70 г\л, Ц.П. 1,4. Лейк.4,5, э.-0,б.-0,п.-5, С-56, м-10,л-29, СОЭ- 12 мм\час. При гастроскопии- Атрофический гастрит, ахилия. В миелограмме: костный мозг гиперклеточный, индекс Л/Э = 1/6. Среди эритрокариоцитов преобладают клетки гигантских размеров (более 25 мкм) с нежной хроматиновой структурой ядер, базофильной цитоплазмой. Созревание нейтрофилов замедлено, среди последних много гигантских миелоцитов и метамиелоцитов, гиперсегментированных нейтрофилов, мегакариоциты больших размеров, с гиперсегментированными ядрами, содержащие тромбоциты.

Вопросы:

- Предполагаемый диагноз? 1) Вирусный гепатит С; 2) Хронический алкоголизм; 3) Аутоиммунная гемолитическая анемия; 4) Болезнь Адиссона-Бирмера - В12-дефицитная анемия; 5) Болезнь Крона

-Какие исследования необходимо провести пациентке?

-Ваша тактика терапии.

#### Задача 20.

Больной Ж., 69 лет, предъявляет жалобы на боли в области грудины, усиливающиеся при надавливании, боли в области крестца и поясницы. В крови: Нв – 68 г\л, лейкоциты – 4,7 тыс., в формуле палочкоядерный сдвиг, СОЭ – 70 мм\ч, общий белок плазмы крови – 98 г\л, мочевины – 20,2 ммоль\л, креатинин – 240 ммоль\л. В анализе мочи: уд.вес – 1020, белок – 7

г/л, единичные лейкоциты. При рентгенографии множественное поражение костей, очаги деструкции указанных локализаций.

- Предполагаемый диагноз?
- Какие исследования необходимо выполнить пациенту?
- Ваша лечебная тактика.

#### Задача 21.

Больная А., 35 лет, обратилась к терапевту по направлению женской консультации, где она наблюдалась по поводу беременности (20 недель) в связи со снижением уровня гемоглобина. В течение года упорные поносы, в анамнезе язвенная болезнь 12-перстной кишки. Во время беременности поносы более редкие, прибавила в весе, но в течение последнего месяца появилась слабость, головокружение. При осмотре бледна. ЧСС 92 удара в 1 мин. АД 130/80 мм рт.ст. Язык малинового цвета с единичными афтами. Живот мягкий, болезненный в эпигастрии, В общем анализе крови: Нв 80 г/л, эр  $2,0 \cdot 10^{12}/л$ , цв.показатель 1,1, ретикулоциты 0,1%, тромбоциты  $250 \cdot 10^9/л$ , макроцитоз, лейкоциты  $3,2 \cdot 10^9/л$ , п/я 3%, сегм 65%, эоз 1%, лимф 25%, мон 6%, полисегментация ядер нейтрофилов, СОЭ 26 мм рт.ст.

Вопросы:

- Каков предполагаемый диагноз?
- Какие исследования необходимо выполнить пациентке?
- Ваша лечебная тактика.

#### Задача 22.

Пациент Ф., 62 лет, обратился с жалобами на кровоточивость из носа в течение последних 3 месяцев, боли в нижних конечностях, в суставах, слабость, похудание, кожный зуд. В общем анализе крови: Нв 118 г/л, эр  $3,8 \cdot 10^{12}/л$ , лейкоциты  $15,0 \cdot 10^9/л$ , лимфоциты 70%, СОЭ 35 мм в час, тромбоциты  $250 \cdot 10^9/л$ , СРБ ++++, железо сыворотки 6 ммоль/л. в общем анализе мочи белок 2,5 г/л, эритроциты 2-3 х, лейкоциты 5х, при биохимическом исследовании: общий белок 110 г/л, при МРТ костей патологии не выявлено.

Вопросы:

- Каков предполагаемый диагноз?
- Какие исследования необходимо выполнить пациентке?
- Ваша лечебная тактика.

#### Задача 23.

Больная К., 45 лет, обратилась к врачу с жалобами на носовые кровотечения, которые стали беспокоить через 2 недели после перенесенной ОРВИ, а также слабость, недомогание, синяки на коже туловища, конечностей. Последние менструации прошли обильно в течение 7 дней. При осмотре бледность кожи и слизистых, на теле единичные петехиально-пятнистые кровоизлияния. В общем анализе крови Нв 105 г/л, эритроциты  $4,2 \cdot 10^{12}/л$ , лейкоциты  $3,8 \cdot 10^9/л$ , тромбоциты  $18 \cdot 10^9/л$ , гипохромия, микроцитоз, анизоцитоз, СОЭ 30 мм в час. Вопросы:

- Ваш предполагаемый диагноз?
- Какие исследования необходимо выполнить для подтверждения диагноза?
- Назначьте лечение.
- Дайте диетические рекомендации.

#### Задача 24.

Пациент А., 72 лет, обратился с жалобами на слабость, похудание на 10 кг за 3 мес, тяжесть в левом подреберье, одышку при физической нагрузке, боли в костях, повышение температуры тела до 37,5 градусов в вечернее время. При обследовании выявлены бледность кожных покровов, увеличение в размерах селезенки до уровня пупка, печень +3 см из-под края реберной дуги. В Общем анализе крови Нв 102 г/л, лейкоциты  $14 \cdot 10^9/л$ , тромбоциты

400x10<sup>9</sup>/л, сдвиг в лейкоцитарной формуле влево, при биохимическом исследовании мочевиная кислота 620 мкмоль/л, мочевиная 9,2 мкмоль/л, креатинин 120 мкмоль/л, в общем анализе мочи – кристаллы мочевиной кислоты в значительном количестве. При ФГДС – варикозное расширение вен пищевода 1-2 степени.

Вопросы:

- Ваш предполагаемый диагноз?
- Какие исследования необходимо выполнить для подтверждения диагноза?
- Назначьте лечение.
- Дайте диетические рекомендации.

#### Задача 25.

Пациентка Н., 28 лет, больна в течение 3-х месяцев, когда после простудного заболевания отмечено повышение температуры тела, при дообследовании выявлено снижение уровня Нв до 65 г/л, повышение уровня тромбоцитов до 426,0 × 10<sup>9</sup>/л, лейкоцитоз, в анализе мочи лейкоцитурия. Менструация с 13 лет, со сгустками, по 5 дней. Нарастающее снижение уровня Нв в течение 6 лет, анемия микроцитарная, гипохромная. Диагностированы обострение хронического пиелонефрита, железодефицитная анемия, назначена антибактериальная, дезинтоксикационная терапия, феррум – лек в/м по 2 мл №10. На фоне проводимой терапии в незначительная динамика содержание Нв – 65 г/л- 67 г/л, значительное повышение уровня тромбоцитов до 935-1800-900-962 × 10<sup>9</sup>/л. Проведено дообследование ЖКТ: при ФГДС хроническая поверхностная гастродуоденопатия, диффузная лимфофолликулярная гиперплазия антрального отдела желудка, признаки холепатии, экспресс УРИ Нр тест (Лохема) отриц

ФКС Умеренная лимфофолликулярная гиперплазия слизистой периаппендикулярной зоны. При УЗИ селезенка 128 × 67 мм, двусторонний пиелонефрит, нефроптоз справа 1 степени. Простая киста правой почки.

При УЗИ гениталий признаки хронического аднексита. Учитывая выраженный тромбоцитоз, заподозрено миелопролиферативное заболевание. При молекулярно – генетическом исследовании экспрессии гена BCR-ABL, JAK2, MPL не обнаружено, Ph-хромосома не выявлена. В клинике была произведена трепанобиопсия гребня крыла подвздошной кости, выявившая реактивные изменения. ОАМ эритроциты изм. – 0–1–2 в п/зр, белок следы, лейкоциты большое кол-во, обнаружены микроорганизмы – небольшое количество. Анализ мочи по Нечипоренко Подсчет клеточных элементов нерационален – большое количество лейкоцитов. Пациентке была назначена терапия: но-шпа по 1 таблетке 2-3 раза в сутки при болевом синдроме; монурал 3 г в 1-й, 2-й, 10-й дни, сидерал 1 табл в день. Спустя 10 дней в ОАК г. лейкоциты – 6,13 × 10<sup>9</sup>/л, эритроциты – 4,62 × 10<sup>12</sup>/л, гемоглобин – 89 г/л, гематокрит – 32,0%, тромбоциты – 337,0 × 10<sup>9</sup>/л (250%), ретикулоциты – 2%. п/я нейтрофилы – 5%, с/я нейтрофилы – 55%, лимфоциты – 36,1%, моноциты – 7,5%, эозинофилы – +, базофилы – 0%; СОЭ – 4 мм в час, гипохромия, микроцитоз. ОАМ эритроциты изм. – св ед., белок следы, лейкоциты 15-20 в п/зр.

Вопросы:

- Ваше мнение о диагнозе?
- Какова лечебная тактика в данной ситуации?

#### Задача 26.

Больному по показаниям в\в струйно за короткий промежуток времени перелито 3 000 мл эритромаcсы со сроком хранения 14 суток, совместимой по системе АВО и Rh-фактору. Во время переливания появились заторможенность, гипотония, брадикардия, вздутие живота.

Вопросы:

- Ваш предполагаемый диагноз: 1) калиевая интоксикация; 2) цитратная интоксикация; 3) гемотрансфузионный шок ?
- Какие лечебные мероприятия необходимо провести?

1) введение в/в 20-40% р-ра глюкозы струйно с инсулином, 10% р-ра CaCl<sub>2</sub> – 10, 0 мл;  
 2) введение в/в 10% р-ра NaCl-10,0 мл, реополиглюкин 200,0 мл в/в; 3) ввести преднизолон в дозе 100 мг/кг.

Какова профилактика данного осложнения?

#### Задача 27.

В клинику поступил пациент Б., 59 лет, с жалобами на кровотечения из носа, синяки на коже, подъемы температуры до субфебрильных цифр, выраженную общую слабость и недомогание. При осмотре отмечается бледность кожных покровов и видимых слизистых, выраженные геморрагии на коже лица, туловища и конечностей, печень и селезенка у края реберной дуги. В общем анализе крови нормохромная анемия (Hb 70 г/л), тромбоцитопения (32 × 10<sup>9</sup>/л), лейкоциты 11,8 × 10<sup>9</sup>/л, 25% бластных клеток. В миелограмме - увеличение количества бластных клеток до 43%, промиелоциты (бласты со значительным ядерным полиморфизмом и наличием крупной фиолетово-бурой зернистости, густо заполняющей цитоплазму, большим количеством палочек Ауэра). При цитохимическом исследовании выраженная положительная реакция на миелопероксидазу, липиды, с помощью суданового черного (SBB), и на хлорацетатэстеразу, при стандартном цитогенетическом исследовании - хромосомная аномалия t(15;17) (q12; q11-12), при молекулярно-генетическом исследовании транскрипт PML/RAR $\alpha$ . Вопросы:

- Каков вариант острого лейкоза у данного пациента?

- Определите прогноз заболевания.

- Назначьте соответствующую терапию.

#### Задача 28.

Больная М., 40 лет, жалуется на слабость, головокружение, синяки на коже, кровоточивость десен, маточные кровотечения. Анамнез: явления возникли после ангины 2 недели назад. Общее состояние тяжелое. Кожа бледная с многочисленными петехиями и экхимозами. Периферические лимфоузлы не увеличены. Пульс — 110 уд./мин., ритмичный. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. В анализе крови: эр. — 2,5 • 10<sup>12</sup>/л, Hb — 60 г/л, ЦП — 0,7, тромб. — 17 • 10<sup>9</sup>/л, лейкоц. — 6,4 • 10<sup>9</sup>/л. В миелограмме: мегакариоциты без отшнуровки тромбоцитов.

Вопросы:

- Ваше мнение о диагнозе?

- Какие обследования необходимо провести пациентке?

- Какой препарат может быть использован в первой линии терапии? 1) колониестимулирующие факторы, 2) глюкокортикостероиды, 3) аминокaproновая кислота, 4) криопреципитат, 5) свежзамороженная плазма?

- Дальнейшая тактика лечения

#### Задача 29.

Пациентка Л., 32 лет, обратилась в связи с невынашиванием беременности. Из анамнеза. Менструации с 13 лет по 5 дней, 2 дня обильные, половая жизнь с 18 лет, в течение 10 лет – 3 замершие беременности в сроках: 6 нед, 8 нед, 7 недель, 1 самоаборт в сроке 7 недель. При дообследовании в общем анализе крови Hb 118 г/л, эритроциты 34,3 × 10<sup>12</sup>/л, тромбоциты 220 × 10<sup>9</sup>/л, лейкоциты 4,0 × 10<sup>9</sup>/л, ферритин 10 мг/л, в общем анализе мочи без патологии. В коагулограмме РФМК 4,5 мг/л, фибриноген 4,2 г/л, при определении волчаночный антикоагулянт выявлен в повторных исследованиях с интервалом 2 недели, выявлены антитела к фосфолипидам, бета 2 гликопротеину в диагностически значимых титрах.

Вопросы:

– Ваш предполагаемый диагноз?

- Какие исследования необходимо провести для его подтверждения?

- Ваша лечебная тактика.

Задача 30.

Пациентка Л., 27 лет, с первой резус отрицательной группой крови, вторые роды. У мужа А (вторая) резус положительная кровь. При рождении у младенца увеличение печени, селезенки, бледность кожи, пастозность клетчатки, к концу первых суток появление желтухи, повышение билирубина до 50 мкмоль/л за счет непрямой фракции, уровень Нв 150 г/л, ретикулоциты – 3%.

Вопросы:

- Предполагаемый диагноз?
- Принципы лечения заболевания.
- Профилактика развития заболевания.

Задача 31.

У пациента М., 58 лет, страдающего сахарным диабетом II типа, осложнившегося микроангиопатией, диабетической нефропатией, появились признаки прогрессирующей хронической почечной недостаточности. В общем анализе крови снижение гемоглобина до 56 г/л. Анемия нормохромная, макроцитарная. Мочевина 15 мкмоль/л, креатинин 182 мкмоль/л, ферритин 156 мг/л, уровень витамина В<sub>12</sub> – 960 пг/мл.

Вопросы:

- Каков предполагаемый диагноз?
- Какова диагностическая и лечебная тактика.

Укажите наиболее оптимальный в этой ситуации препарат для коррекции анемии: А. Эпокрин; Б. Эритроцитарная масса; В. Отмытые эритроциты; Г. Витамин В<sub>12</sub>; Д. Сорбифер

Задача 32.

Больной Ж., 60 лет, жалуется на слабость, потливость, увеличение лимфоузлов, гнойничковые высыпания на коже. Увеличение лимфоузлов отметил год тому назад, но не придавал этому значения. В последнее время самочувствие ухудшилось, появилась потливость, высыпания на коже. Объективно: состояние удовлетворительное. Лимфоузлы шейные, подмышечные, паховые размером 3-4 см мягкие, подвижные, безболезненные. Над лёгкими коробочный перкуторный звук, аускультативно – ослабленное везикулярное дыхание. Тоны сердца приглушены, ритм правильный 80 уд/мин. Живот мягкий, печень не увеличена, селезенка выступает на 4 см из-под угла рёберной дуги. Анализ крови: Нв 110 г/л, эр 3,6\*10<sup>12</sup>/л, цв.показатель 0,9, лейкоциты 50\*10<sup>9</sup>/л, э 2%, п/я 1%, сегм 24%, лимф 70%, мон 3%, тромбоциты 130\*10<sup>9</sup>/л, СОЭ 22 мм/час.

Вопросы:

- Сформулируйте диагноз.
- Какие исследования необходимо выполнить пациенту?
- Какие осложнения характерны для этого заболевания?
- Какова лечебная тактика?

Задача 33.

Больная А., 20 лет, жалуется на боли в горле при глотании, повышение температуры до 38°, слабость. Больна в течение 3-х дней, когда после приема ципролета (по поводу обострения аднексита) появились вышеперечисленные жалобы. Самостоятельно принимала ампициллин, полоскала горло раствором фурациллина, самочувствие не улучшалось, в связи с чем обратилась к врачу. При осмотре: состояние больной средней степени тяжести. Бледна. Зев гиперемирован, миндалины увеличены, гиперемированы, в лакунах гной. Увеличены подчелюстные и шейные лимфоузлы, чувствительные при пальпации. Десны разрыхлены, кровоточат. В легких дыхание жестковатое, хрипов нет. Тоны сердца звучные, тахикардия до 96 ударов/мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются, перкуторные размеры в пределах нормы. Анализ

крови: Нв 106 г/л, эр  $3,4 \cdot 10^{12}/л$ , цв. показатель 0,98, лейкоц  $1,2 \cdot 10^9/л$ , эоз 1%, п/я 1%, сегм 38%, лимф 51%, мон 10%, тромбоциты  $190 \cdot 10^9/л$ , СОЭ 42 мм/час.

Вопросы:

-Какой ведущий синдром определяется у больной?

-Перечислите заболевания, которые могут проявляться данным синдромом: 1) инфекционные заболевания, 2) аутоиммунных процессах, 3) лучевая болезнь; 4) лекарственная болезнь

-Ваша лечебная тактика

#### Задача 34.

Больная М., 45 лет, поступила в терапевтическое отделение с жалобами на резкую слабость, головокружение, шум в ушах, одышку при малейшей физической нагрузке, отсутствие аппетита, неустойчивый стул. В течение 3-х лет слабость, повышенная утомляемость, жжение в кончике языка, тяжесть в эпигастрии. К врачам не обращалась. В последние 3 месяца отмечает нарастание одышки, шума в ушах, шаткость походки, чувство онемения в стопах. Объективно: повышенного питания, кожные покровы бледные с желтоватым оттенком, склеры субиктеричны. Язык отёчен, красный с трещинами и афтами. Периферические лимфоузлы не увеличены. Границы сердца расширены влево, систолический шум над всеми точками, ЧСС 100 уд/мин, АД 100/70 мм рт.ст. Печень увеличена (на 2 см выступает из-под края рёберной дуги), при пальпации мягкая, безболезненная. Селезёнка +2 см из-под края рёберной дуги. Анализ крови: Нв 56 г/л, эр  $1,2 \cdot 10^{12}/л$ , цв. показатель 1,4, лейкоц  $2,5 \cdot 10^9/л$ , эоз 0%, п/я 4%, сегм 56%, лимф 36%, мон 4%, СОЭ 32 мм/час, тромбоциты  $100 \cdot 10^9/л$ . Макроцитоз, базофильная пунктация эритроцитов, полисегментация нейтрофилов. При ФГДС – атрофический гастрит. В миелограмме: костный мозг гиперклеточный, индекс Л/Э = 1/6. Среди эритрокариоцитов преобладают клетки гигантских размеров (более 25 мкм) с нежной хроматиновой структурой ядер, базофильной цитоплазмой. Созревание нейтрофилов замедлено, среди последних много гигантских миелоцитов и метамиелоцитов, гиперсегментированных нейтрофилов, мегакариоциты больших размеров, с гиперсегментированными ядрами, содержащие тромбоциты

Вопросы:

-Предварительный диагноз.

-Какие синдромы выявлены у больной?

-Ваша диагностическая и лечебная тактика.

#### Задача 35.

У пациентки М., 28 лет, рост 160 см, вес 50 кг, роды 1, срочные, в течение 2х часов кровопотеря составила 1200 мл. При осмотре одышка, выраженная бледность кожных покровов и конъюнктив, АД 90/60 мм рт ст, ЧСС -105 в минуту, уменьшение почасового диуреза, Нв 75 г/л, гематокрит 25%.

Вопросы:

-Сформулируйте диагноз

-Что из перечисленного относится к неотложным мероприятиям:

А) механическая остановка кровотечения; Б) восполнение всей кровопотери эритроцитарной массой; В) трансфузии коллоидных, кристаллоидных растворов; 4) переливание цельной крови; 5) трансфузии теплой крови; 6) введение свежзамороженной плазмы?

-Ваша дальнейшая тактика ведения пациентки.

#### Задача 36.

Пациент П., 30 лет, обратился к врачу в связи со слабостью, похуданием на 3 кг за 2 мес, болями в костях, появлением припухлости в нижней челюсти слева. При осмотре в области

угла нижней челюсти слева опухолевое образование плотноэластической консистенции. В общем анализе крови обращает на себя внимание ускорение СОЭ до 30 мм в час, лейкоцитоз  $10 \times 10^9$ /л, нейтрофилез  $8 \times 10^9$ /л. При рентгенографии выявлены очаги деструкции округлой формы размерами до 1,5 см в области нижней челюсти. Пациент направлен на биопсию образования. При гистологическом исследовании - пролиферация гистиоцитов и обилие эозинофилов.

Вопросы:

-Ваш предполагаемый диагноз?

-Диагностическая и лечебная тактика?

### Задача 37.

Больной К.В., 56 лет, госпитализирован в хирургическое отделение госпиталя ветеранов войн в связи с тромбозом правой подколенной артерии. В анализе крови: гемоглобин - 210 г/л, эритроциты -  $6,7 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты  $600 \times 10^9$ /л, РОЭ - 1 мм/ч. В коагулограмме Д-димер 2000 нг/мл, РФМК 10 мг%, фибриноген 6 г/л, АЧТВ 19 сек. Проводилась терапия гепарином и декстраном. В связи с развившейся гангреной конечности произведена ее ампутация на уровне средней трети бедра. Через 10 дней после операции развился тромбоз бедренной артерии на второй ноге, затем левой локтевой артерии. Произведена ампутация левой нижней конечности. Консультирован гематологом. Выявлена спленомегалия + 3 см из-под края реберной дуги, диагностирована истинная полицитемия, на фоне программной терапии полицитемии (гидреа 500 мг 2 раза в день, кровопускания, эритроцитаферез, антиагреганты) дальнейшее прогрессирование тромботического процесса остановлено.

Вопросы:

- Сформулируйте диагноз: основной, осложнения.

-Ваша диагностическая и лечебная тактика при данной патологии.

### Задача 38.

Пациент К., 28 лет, обратился к врачу с жалобами на опухолевое образование в правой надключичной области слева, постепенно увеличивающееся в течение 3-х месяцев, слабость, кожный зуд, похудание на 3 кг. При осмотре пальпируются плотные лимфатические узлы в правой надключичной области, сливающиеся в конгломерат до 6 см. В общем анализе крови : Нв 130 г/л, эритроциты  $4,5 \times 10^{12}$ /л, тромб  $280 \times 10^9$ /л, лейкоциты  $19,0 \times 10^9$ /л, лимфоциты 11%, СОЭ 20 мм в час. При рентгенограмме органов грудной клетки средостение увеличено в объеме, при СРКТ - увеличение средостения в объеме за счет конгломерата лимфатических узлов до 10 см. Пациент направлен на биопсию, гистологическое и иммуногистохимическое исследование: лимфома Ходжкина, смешанно-клеточный вариант.

Вопросы:

-Составьте план обследования пациента.

-Определите стадию заболевания, сформулируйте диагноз.

-Ваша лечебная тактика.

### Задача 39.

Мальчик 10 лет, поступил с подозрением на острый лейкоз. Состояние тяжелое, кожа бледно-желтушная, склеры иктеричные, башенный череп, высокое стояние твердого неба, печень и селезенка увеличены. В общем анализе крови: выраженная нормохромная анемия, микросфероцитоз, ретикулоцитоз (8%), лейкоциты до 19 тыс./мкл, сдвиг до миелоцитов (3%), тромбоциты  $-286 \times 10^9$ /л. В миелограмме - эритробластоз.

Вопросы:

- Наиболее вероятный диагноз: 1) острый лейкоз; 2) апластическая анемия; 3) микросфероцитарная гемолитическая анемия; 4) инфекционный мононуклеоз; 5) миеломная болезнь

-Ваша диагностическая и лечебная тактика.

#### Задача 40.

Пациентке Ю., в возрасте 14 лет в детском гематологическом отделении на основании результатов трепанобиопсии, цитохимического исследования был установлен диагноз миелодиспластического синдрома, в связи с чем проводилась заместительную гемотрансфузионную, иммуносупрессивную терапию. В 20 лет отмечалось развитие гемолитико-уремического синдрома. В 21 год развилось маточное кровотечение, было отмечено появление бронзового оттенка кожных покровов, сывороточное железо составило 54,0 мкмоль\л, ферритин-2560 мкг\л. Проводилась терапия хелатором железа оксиджодом. В возрасте 26 лет заболевание осложнилось тромбозом сосудов кишечника с развитием септического состояния. В 32 года отмечалось снижение уровня Hb до 50 г\л, проводилась заместительная гемотрансфузионная терапия. В 33 года у пациентки развился выраженный гемолитический криз. Серологическое исследование на прямую пробу Кумбса от положительное. Проба Хема, сахарозная проба положительные. При цитохимическом исследовании выявлен повышенный уровень активности щелочной фосфатазы в зрелых и незрелых гранулоцитах костного мозга, наличие лимфоцитарных кластеров (CD3+, CD4+) в гистологических препаратах костного мозга. При цитофлюориметрическом исследовании выявлен клон ПНГ эритроцитов. В возрасте 36 лет диагностирована пароксизмальная ночная гемоглинурия. После применения специфической терапии экулизумабом (солирисом) (в дозе 600 мг еженедельно первые 4 недели; 900 мг недель позже (5-я доза); 900 мг каждые 2 недели) состояние стабилизировалось. Прием экулизумаба в течение 4 лет позволяет констатировать у пациентки отсутствие гемолитических кризов, тромботических осложнений, постоянную работоспособность и высокое качество жизни.

Вопросы:

- Какими симптомами может проявиться данное заболевание?
- При каких изменениях в анализах крови, клинической симптоматике и установленных заболеваниях необходимо проводить исследование на ПНГ клон эритроцитов?
- Какова симптоматическая терапия заболевания?

#### Задача 41.

Больной 53 лет поступил с жалобами на, слабость, множественные геморрагические высыпания на коже туловища, конечностей, потливость, повышение температуры до 37,4°0. Болен в течение недели, когда на фоне повышения температуры до 38 °появилась слабость, однократное носовое кровотечение. После приёма аспирина появились высыпания на коже. Госпитализирован с подозрением на геморрагический васкулит. При осмотре: бледность кожи и слизистых, геморрагические высыпания на коже по типу петехий, экхимозов, кровоизлияний в подкожно-жировую клетчатку с развитием гематомы, единичные петехии на лице, микролимфоаденопатия. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, ЧСС 100 уд/мин. Печень пальпируется у края рёберной дуги, селезёнку пропальпировать не удаётся. Отёков нет. Анализ крови: Hb 80 г/л, эр 3,0\*10<sup>12</sup>/л, цв. показатель 0,9, лейкоц 12,8\*10<sup>9</sup>/л, эоз 0%, п/я 2%, сегм 10%, лимф 12%, мон 10%, бласты 46%, промиелоциты 20%, тромбоциты 60\*10<sup>9</sup>/л, СОЭ 62 мм/час.

Вопросы:

- Ваш предполагаемый диагноз.
- Какова программа обследования.
- Ваша дальнейшая тактика

#### Задача 42.

Пациент К., 18 лет, обратился к врачу с жалобами на одышку при физической нагрузке и в покое, слабость, недомогание, повышение температуры тела до фебрильных цифр, боли в суставах, выраженную потливость, похудание на 6 кг за 2 месяца, обморочные состояния.

При осмотре отмечается равномерный отек шеи. При аускультации дыхание резко ослаблено с обеих сторон. В общем анализе крови: Нв 120г\л, эритроциты  $3,8 \times 10^{12}$ \л, тромбоциты  $239 \times 10^9$ \л, лейкоциты  $13 \times 10^9$ \л, лимфоциты 11%, СОЭ 40 мм в час. При рентгенографии органов грудной клетки явления двустороннего плеврита, перикардита. При СРКТ органов грудной клетки – конгломераты лимфоузлов в средостении.

Вопросы:

- Ваш предполагаемый диагноз и необходимое обследование:

А. Лимфопролиферативное заболевание. Проведение биопсии лимфоузлов средостения в плановом порядке.

Б. Иммунолимфопролиферативный синдром. Дообследование на вирусы герпесгруппы. Консультация фтизиатра для исключения туберкулезного поражения.

В. Злокачественное лимфопролиферативное заболевание, синдром сдавления верхней полой вены. Госпитализация в срочном порядке для биопсии (трепанобиопсии) лимфоузлов средостения с последующим проведением пульс-терапии стероидными гормонами в специализированном отделении.

Г. Иммунолимфопролиферативный синдром. Системное заболевание соединительной ткани с вовлечением лимфоузлов средостения. Консультация ревматолога.

#### Задача 43.

Пациентка К., 19 лет, обратилась с жалобами на вздутие и выраженные боли в животе, тошноту, рвоту, запор, сердцебиения до 120 в минуту, повышение артериального давления до 140\80 мм ртст, боли в мышцах спины, грудной клетки, шеи, конечностях, резко выраженную слабость, беспокойство, раздражительность. Из анамнеза известно, что в течение недели находилась на море, переохладилась, перенесла вирусную инфекцию, принимает нестероидные противовоспалительные препараты. При появлении менструации накануне развилась указанная симптоматика. При осмотре состояние тяжелое, в пространстве и времени ориентирована с трудом, бледность, тахикардия, живот вздут, болезненный во всех отделах. Неврологом констатировано наличие периферической сенсорно – моторной полинейропатии, энцефалопатии.

Вопросы:

-Ваш предполагаемый диагноз

-Ваша диагностическая и лечебная тактика.

-Профилактика

#### Задача 44.

Пациент Ш., 64 лет, обратился к гематологу с жалобами на головные боли, шум в ушах, покраснение лица, повышение артериального давления до 200\120 мм ртс т, одышку при физической нагрузке. Ухудшение в течение 1 недели после пребывания в Кисловодске. Страдает артериальной гипертензией в течение 10 лет, регулярно гипотензивную терапию не получает. Курит 30 лет, страдает хронической обструктивной болезнью легких с приступами удушья. При осмотре состояние средней степени тяжести, гиперемия лица и слизистых, избыток массы тела (при росте 160см, вес 95кг, абдоминальное ожирение), ЧДД 24 в минуту, в легких при аускультации дыхание ослаблено, рассеянные сухие хрипы, АД 210\120мм ртст, сердечные тоны приглушены, живот увеличен в объеме, пальпаторно неинформативен. Пастозность стоп. В общем анализе крови Нв 190г\л, эритроциты  $5,8 \times 10^{12}$ \л, гематокрит 59%, лейкоциты  $8,9 \times 10^9$ \л, тромбоциты  $387 \times 10^9$ \л, СОЭ 18мм в час.

Вопросы:

- Ваш предполагаемый диагноз.

-Составьте план обследования пациента

-Каковы лечебные мероприятия?

#### Задача 45.

Пациент В., 34 лет, обратился с жалобами на боли в левой нижней конечности, отечность и покраснение ноги, слабость, утомляемость. Заболел остро вчера, когда после длительной поездки на машине в жару (жидкости принимал мало) появилась указанная симптоматика. Ранее ничем не болел. Наследственность отягощена: отец и дед умерли от инфаркта миокарда в возрасте до 50 лет. При осмотре повышенного питания, отмечается увеличение объема левой голени, покраснение кожи, болезненность при пальпации. При УЗИ выявлен флеботромбоз глубоких вен голени. В коагулограмме Д – димер 1300мг\л, РФМК 6 мг%, МНО 0,8, АЧТВ 22 сек, время свертывания крови – 2 мин. Выявлено снижение уровня антитромбина III – 50%.

Вопросы:

- Сформулируйте диагноз.
- Назначьте лечение.
- Каков лабораторный контроль за проводимой терапией?

#### Задача 46.

Пациентка Д., 20лет, обратилась с жалобами на обильные менструации с 12 лет по 7 дней, со сгустками, синячки на коже при незначительной травматизации слабость, головокружение, выпадение волос, мелькание мушек перед глазами, тягу к соленому. Данная симптоматика нарастает в течение года. При осмотре кожные покровы и слизистые бледные, ангулярный стоматит, исчерченность ногтей. Тоны сердца приглушены, ЧСС 89 в минуту. В общем анализе крови Нв 90г\л, эритроц 4,12x10<sup>12</sup>\л, лейкоциты 3,2x10<sup>9</sup>\л, тромбоциты 320x10<sup>9</sup>\л, СОЭ 5 мм в час. Время кровотечения по Айви -10минут, ристомидин –агрегация тромбоцитов снижена, дефицит антигена фактора VIII.

Вопросы:

- Сформулируйте диагноз – основной, осложнение.
- Какие исследования необходимо провести пациентке?
- Каковы лечебные мероприятия?

#### Задача 47

Пациентка Л., 64 лет, в гематологическом отделении получала терапию по поводу острого лимфобластного лейкоза. После курсовой терапии развился анемический синдром тяжелой степени, в связи с чем в\в капельно перелито эритроцитарной массы со сроком хранения 6 суток в объеме 400 мл, совместимой по системе АВ0 и Rh-фактору. В течение 30 минут после трансфузии появились жалобы на озноб. Объективно: АД=120\80 мм рт.ст., ЧСС= 88/мин, ЧД= 18/мин., Т= 37,3 град. С; моча обычного цвета.

Вопросы:

- Ваш диагноз: 1)посттрансфузионная гипертермическая реакция; 2) острый внутрисосудистый гемолиз; 3) анафилаксия.
- Каковы лечебные мероприятия?
- Какие исследования необходимо проводить после гемотрансфузии?
- Какова профилактика посттрансфузионных осложнений?

#### Задача 48

Пациент Б., 1949г.р., болен с июля 2010г, когда появились жалобы на общую слабость, потливость, недомогание, подъёмы температуры тела до 40-41°С. В ОАК отмечалось повышение СОЭ до 30 мм/ч, увеличение шейных лимфатических узлов, при биопсии одного из них проведено гистологическое исследование (№1569 от 20.08.10г.): Иммунофенотип и высокая пролиферативная активность в наибольшей степени соответствуют диффузной В-клеточной крупноклеточной лимфоме CD20+, постгерминогенная дифференцировка, экспрессия Bc12. В отделение гематологии пациент поступил в тяжелом состоянии, обусловленном анемическим, интоксикационным синдромом, при обследовании Нв-83г\л, снижение уровня общего белка до 59 г\л, с

миелограмме - небольшое увеличение количества промиелоцитов и миелоцитов, признаки дисэритропоэза. После стабилизации состояния путем проведения гемотрансфузий-эр.масса №2, метаболической терапии проведен 4 курса ПХТ по схеме СНОР, 8 курсов R-СНОР, течение заболевания неоднократно осложнялось лихорадкой до 38 °С, при дообследовании выявлена персистирующая герпес-вирусная инфекция, киста правой верхнечелюстной пазухи, искривление перегородки, хронический двусторонний тубоотит, в стадии обострения. Проводилась дезинтоксикационная, противовоспалительная, антибактериальная, противогрибковая терапия. После санации полости рта значительно сократилось число инфекционных осложнений. В последующем 6 курсов по схеме МIV, монотерапия ритуксимабом, достигнута клинико-гематологическая ремиссия, которая сохраняется 7 лет.

Вопросы:

- Сформулируйте диагноз: основной, осложнения.
- Какие схемы полихимиотерапии используются при данном заболевании?

#### Задача 49

Пациентка Р., 25 лет, в возрасте 15 лет перенесла первичную иммунную тромбоцитопению, на фоне гормональной терапии достигнута продолжительная ремиссия. Настоящая беременность первая, самостоятельная, срок 12 недель. В общем анализе крови Нв 120г\л, эритроциты 4,2x10<sup>12</sup>\л, тромбоциты 180x10<sup>9</sup>\л, лейкоциты 4,0x10<sup>9</sup>\л, в коагулограмме – без патологии, при УЗИ брюшной полости, щитовидной железы патологии не выявлено.

Вопросы:

- Сформулируйте диагноз.
- Диагностические мероприятия.
- Лечебная тактика в зависимости от уровня тромбоцитов при пролонгировании беременности.

#### Задача 50

Пациент Г., 59лет, обратился с жалобами на слабость, утомляемость, похудание на 5 кг за 4 мес, тяжесть в левом подреберье. При осмотре обращали на себя внимание отсутствие лимфаденопатии, значительное увеличение в размерах селезенки до 10см из-под края реберной дуги. В общем анализе крови Нв 90г\л, эритроциты 2,68x10<sup>12</sup>\л, лейкоциты 3,0x10<sup>9</sup>\л, тромбоциты 90x10<sup>9</sup>\л, лимфоциты 89%. при УЗИ селезенка 180x60мм. С целью уточнения диагноза проведена стерильная пункция, в миелограмме 68% лимфоцитов, опухолевые клетки с выростами цитоплазмы, при цитохимическом исследовании яркая реакция на кислую фосфатазу, не подавляемую тартаровой кислотой.

Вопросы:

- Сформулируйте предварительный диагноз.
- Какие исследования целесообразно провести?
- Ваша лечебная тактика.

#### Задача 51.

Пациент Д., 18 лет, обратился с жалобами на повышение температуры до 38 ° в течение 2-х недель, значительное увеличение лимфатических узлов шеи, боли в горле, слабость, утомляемость, плохой аппетит, похудание, появление крапивницы на фоне приема ампициллина. При осмотре состояние средней степени тяжести, кожные покровы бледноватые, лимфатические узлы по задней поверхности шеи до 2x3 см, зев гиперемирован, гнойные наложения на миндалинах. При пальпации живота печень + 2 см, селезенка +3 см. В общем анализе крови Нв 120 г\л, эритроциты 3,8x10<sup>12</sup>\л, лейкоциты 12,0x10<sup>9</sup>\л, тромбоциты 140x10<sup>9</sup>\л, в мазке периферической крови большое количество широкоплазменных мононуклеаров.

Вопросы:

- Ваш предварительный диагноз.
- Какие исследования необходимо выполнить для его подтверждения?
- Составьте план лечения.

#### Задача 52.

Пациент Х., 45 лет, обратился с жалобами на эритематозные высыпания на коже туловища, конечностей, выраженный кожный зуд, слабость, повышение температуры тела до субфебрильных цифр, похудание, увеличение в размерах периферических лимфоузлов. При осмотре на коже туловища, конечностей множественные очаги инфильтрации кожи, сливного характера по типу эксфолиативной эритродермии. Шейные, подмышечные, паховые лимфоузлы гиперплазированы до 1,5x2 см, пальпация их безболезненная. В общем анализе крови лейкоциты  $13,0 \times 10^9/\text{л}$ , лимфоциты 58%.

Вопросы:

- Сформулируйте предварительный диагноз.
- Какие исследования необходимы для подтверждения.
- Каковы лечебные мероприятия?

#### Задача 53

Пациентка Н., 66 лет, доставлена в палату интенсивной терапии в тяжелом состоянии. Сопор. Со слов родственников, в течение последних двух недель нарастали слабость, гиподинамия, одышка, бледность кожи и слизистых. От медицинской помощи категорически отказывалась. В анамнезе 5 лет назад анемия, получала терапию витаминами группы В. При осмотре кожные покровы и слизистые резко бледные, конечности синюшны и холодны, пульс малый, частый, кровяное давление низкое. Тоны сердца глухие, дующий систолический шум, дыхание редкое и глубокое, типа Куссмауля. Температура тела  $35,3^\circ$ , арефлексия, рвота, непроизвольное мочеиспускание. При пальпации печень +2 см, селезенка +3 см, из-под края реберной дуги. В общем анализе крови значительное снижение числа эритроцитов до  $1,2 \times 10^{12}/\text{л}$ , уровня гемоглобина до  $40 \text{ г}/\text{л}$ , высокий цветной показатель -1,4, анизоцитоз, пойкилоцитоз, макроцитоз, лейкопения ( $2,1 \times 10^9/\text{л}$ ), тромбоцитопения ( $58 \times 10^9/\text{л}$ ), ретикулоцитопения (0,1%). В моче определяется уробилин.

Вопросы:

- Сформулируйте предварительный диагноз.
- Каковы неотложные мероприятия при данной патологии?
- Каковы лечебная тактика, профилактика, диетические рекомендации?

#### Задача 54

Пациентка С., 45 лет, с 2010 года наблюдается у гематолога, тромбоциты повышались до  $1100 \times 10^9/\text{л}$ . Получала гидроксимочевину 500–1000 мг через день. В 2016 г., учитывая длительный прием гидреа, осуществлен перевод на интерферон-альфа по 3 млн 2 раза неделю в течение 4-х месяцев, на фоне чего отмечено снижение массы тела, нарастание слабости, анемии, в связи с чем INFa отменен. Продолжена терапия гидреа 0,5–1 г в сутки. Учитывая жалобы на слабость, выпадение волос, периодически снижение уровня гемоглобина, снижение уровня ферритина до  $18,4 \text{ мкг}/\text{л}$ , диагностирован латентный дефицит железа и проводилась терапия препаратами железа (феррум лек 1 табл в день) с положительным эффектом. В настоящее время тромбоциты  $600,0 \times 10^9/\text{л}$ , Hb 126 г/л, лейкоциты  $4,8 \times 10^9/\text{л}$ . При УЗИ печень и селезенка нормальных размеров. Получает гидреа 500 мг 2 раза в день, кардиомагнил 675 мг в сутки.

Вопросы:

- Сформулируйте диагноз.
- Какие исследования не указаны, но необходимы для постановки диагноза?
- Возможные варианты терапии.

Задача 55

Пациентка Ж., 28 лет, была доставлена по скорой помощи в гинекологическое отделение с маточным кровотечением. В анамнезе употребление наркотических препаратов. При осмотре признаков геморрагического синдрома не выявлено. Проведены необходимые лечебные мероприятия (введение транексама, выскабливание полости матки). В общем анализе крови Нв 118 г/л, эритроциты  $4,2 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты единичные, лейкоциты  $3,9 \times 10^9$ /л СОЭ 27 мм в час. При обследовании на ВИЧ инфекцию методом ИФА и иммуноблоттинга – положительные результаты.

Вопросы:

- Что является основным методом лечения при тромбоцитопении у ВИЧ инфицированных?

-Какая терапия проводится при геморрагическом синдроме(дайте правильный ответ):

1)Глюкокортикоиды в дозе 0,5–2 мг/кг в сутки 2–4 нед; 2) ВВИГ 0,4 г/кг в сутки 5 сут или 1 г/кг в сутки 1–2 сут; 3) Иммуноглобулин человека антирезус Rho [D] 50–75 мг/кг; 4)комбинация глюкокортикоидов и ВВИГ;5) Агонисты рецепторов тромбоцитина (ромипластин, элтромбопаг); 6) Спленэктомия; 7)Введение ритуксимаба 375 мг/м<sup>2</sup> 1 раз в неделю № 4;8) трансфузия тромбоцитарного концентрата; 9) Интерферон альфа (в дозах 3 млн ЕД действия 3 дня в неделю)

Задача 56

Больная А., 16 лет, обратилась с жалобами на слабость, недомогание, желание есть мел, выпадение волос, ломкость ногтей, запоры, снижение аппетита, тяжесть в эпигастрии. Жалобы нарастают в течение полугода, за это время выросла на 6 см (рост 170 см при массе 45 кг). Вегетарианка. Менструации с 12 лет, обильные по 6 дней, безболезненные. При осмотре – астеничного телосложения, отмечена ломкость и деформация ногтей в виде поперечной исчерченности. Бледность кожи и слизистых. Периферические лимфоузлы не увеличены. В лёгких дыхание везикулярное. Тоны сердца звучные, ритмичные, систолический шум на верхушке и по левому краю грудины. ЧСС 90 ударов в 1 мин, АД – 110/60 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный, печень у края рёберной дуги. В общем анализе крови Нв – 118 г/л, эр  $4,2 \times 10^{12}$ /л, цв.показатель 0,6, ретикулоциты 0,5%, тромбоциты  $325 \times 10^9$ /л, лейкоциты  $3,5 \times 10^9$ /л, п/я 1%, сегм 50%, э 2%, лимф 37%, мон 10%, СОЭ 18 мм/час. Сывороточное железо 4,5 ммоль/л.

Вопросы:

- Предполагаемый диагноз.

- Дополнительные методы исследования и консультации специалистов для уточнения диагноза.

-Назначьте лечение.

-Дайте диетические рекомендации.

Задача 57

Пациентка Д., 26 лет, обратилась с жалобами на невынашивание беременности. Менструации по 5 дней, умеренные, с 12 лет, беременностей 3: самоаборт в сроке 6 недель, 2 замершие в сроках 7 недель и 8 недель. Наследственность отягощена: в роду по линии матери инфаркты и инсульты в возрасте до 60 лет.

При дообследовании данных за инфекционную патологию, антифосфолипидный синдром не выявлено. Уровень фолиевой кислоты 7 нмоль/л, уровень гомоцистеина - 17 мкмоль/л, при определении генетических полиморфизмов системы фолатного цикла выявлены мутантные гомозигота по полиморфизму MTHFR 677, гетерозиготы по полиморфизму MTR, MTRR.

Вопросы:

-Сформулируйте диагноз.

- Каковы профилактические мероприятия, диетотерапия?

- Ваша лечебная тактика.

### Задача 58

Пациентка Б., 45 лет, обратилась с жалобами на общую слабость, недомогание, периодически сухость, першение в горле. Из анамнеза известно, что год назад при прохождении планового медицинского осмотра выявлены изменения на ФЛЮ, которые были расценены как воспалительная инфильтрация легочной ткани средней доли правого легкого. В течение последующего полугода пациентка периодически отмечала чувство тяжести в правой половине грудной клетки, изредка пекущие боли в подлопаточном пространстве справа, периодически колющие мигрирующие боли в грудной клетки. По поводу ощущения дискомфорта за грудиной, затруднение при глотании обследована у ЛОР-врача, выполнена ФГДС, патологии не было выявлено. Спустя полгода при рентгенографии органов грудной клетки выявлена инфильтрация 5 сегмента средней доли правого легкого. Проводилось лечение по поводу пневмонии (9-дневный курс тиенамом 2 гр\сут, затем таваник + цефтриаксон), без положительного эффекта. Был проведен превентивный курс по поводу туберкулеза (проба Манту резко положительная), однако рентгенологическая картина оставалась без динамики. Спустя год от начала заболевания с диагностической и лечебной целью выполнена торакотомия, средняя лобэктомия справа. По данным иммуногистохимического исследования картина соответствует В-клеточной лимфоме маргинальной зоны. В лабораторных анализах сохранялись ускоренная СОЭ до 36 мм\час, умеренный лейкоцитоз, лимфопения. Послеоперационный период осложнился развитием базального послеоперационного плеврита. При СРКТ органов брюшной полости умеренная гепатомегалия; брюшной и забрюшинной лимфаденопатии не выявлялось. Пациентке было проведено 6 курсов ПХТ по схеме R- СНОР с положительной динамикой в виде значительного уменьшения кашля, одышки, уменьшения болей в правой половине грудной клетки, улучшения аускультативной картины в легких, при контрольной СРКТ органов грудной клетки и брюшной полости патологии не выявлено.

Вопросы:

-Сформулируйте диагноз.

-Дальнейшая тактика терапии пациентки: А). Продолжение терапии по схеме R-СНОР;). Монотерапия ритуксимабом 375мг/м<sup>2</sup> 1 раз в 2 мес; В). Лучевая терапия; Г). Динамическое наблюдение

### Задача 59

Пациентка О., 55 лет, обратилась с жалобами на слабость, утомляемость, головные боли, головокружение, кожный зуд после приема водных процедур, тяжесть в левом подреберье. Болеет в течение 5 месяцев. При осмотре кожные покровы гиперемированы, склеры инъектированы, в легких хрипы не прослушиваются сердцебиения ритмичные, живот мягкий, печень + 1 см, селезенка +6см из-под края реберной дуги. В общем анализе крови Нв 189г\л, эритроциты 5,7x10<sup>12</sup>\л, тромбоциты 600x10<sup>9</sup>\л, лейкоциты 12,0x10<sup>9</sup>\л, СОЭ 1 мм в час, при биохимическом обследовании мочевиная кислота 600мкмоль\л, ЛДГ 300ЕД\л, при УЗИ органов брюшной полости селезенка 150x40мм.

Вопросы:

-Сформулируйте предварительный диагноз.

-Какие исследования необходимо провести для его подтверждения?

-Какова лечебная тактика?

### Задача 60

Пациент Р., 58лет, страдает хроническим лимфолейкозом в течение 5 лет, после проведенных 8 курсов по схеме RFC ремиссия в течение года. проводится наблюдение. Обратился с жалобами на повышение температуры до 38°C; сухой кашель, затруднение дыхания, одышку, боль в мышцах и в груди, утомляемость, головную боль и слабость;

потерю обоняния и вкусовых ощущений; подташнивание. При осмотре состояние относительно удовлетворительное. В легких единичные сухие хрипы. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Живот мягкий, печень и селезенка не пальпируются. В общем анализе крови патологии не выявлено. В коагулограмме – Д-димер 400мг\л, РФМК 5 мг%, фибриноген 5,0г\л. При СРКТ данных за пневмонию нет. В мазке из зева получены данные о наличии коронавирусной инфекции.

Вопросы:

- Ваша диагностическая и терапевтическая тактика.
- При каких условиях необходима госпитализация пациента?
- Профилактические мероприятия.

### КРИТЕРИИ ОЦЕНИВАНИЯ ОТВЕТА НА ТЕОРЕТИЧЕСКИЙ ВОПРОС

Отметка	Дескрипторы		
	прочность знаний	умение объяснять сущность явлений, процессов, делать выводы	логичность и последовательность ответа
отлично	прочность знаний, знание основных процессов изучаемой предметной области, ответ отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владением терминологическим аппаратом; логичностью и последовательностью ответа	высокое умение объяснять сущность, явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры	высокая логичность и последовательность ответа
хорошо	прочные знания основных процессов изучаемой предметной области, отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владение терминологическим аппаратом; свободное владение монологической речью, однако допускается одна - две неточности в ответе	умение объяснять сущность, явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры; однако допускается одна - две неточности в ответе	логичность и последовательность ответа
удовлетворительно	удовлетворительные знания процессов изучаемой предметной области, ответ, отличающийся недостаточной глубиной и полнотой раскрытия темы; знанием основных вопросов теории. Допускается несколько ошибок в содержании ответа	удовлетворительное умение давать аргументированные ответы и приводить примеры; удовлетворительно сформированные навыки анализа явлений, процессов. Допускается несколько ошибок в содержании ответа	удовлетворительная логичность и последовательность ответа
неудовлетворительно	слабое знание изучаемой предметной области,	неумение давать аргументированные	отсутствие логичности и

	неглубокое раскрытие темы; слабое знание основных вопросов теории, слабые навыки анализа явлений, процессов. Допускаются серьезные ошибки в содержании ответа	ответы	последовательности ответа
--	---	--------	---------------------------

**КРИТЕРИИ ОЦЕНИВАНИЯ РЕШЕНИЯ  
СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ:**

Отметка	Дескрипторы			
	понимание проблемы	анализ ситуации	навыки решения ситуации	профессиональное мышление
отлично	полное понимание проблемы. Все требования, предъявляемые к заданию, выполнены	высокая способность анализировать ситуацию, делать выводы	высокая способность выбрать метод решения проблемы уверенные навыки решения ситуации	высокий уровень профессионального мышления
хорошо	полное понимание проблемы. Все требования, предъявляемые к заданию, выполнены	способность анализировать ситуацию, делать выводы	способность выбрать метод решения проблемы уверенные навыки решения ситуации	достаточный уровень профессионального мышления. Допускается одна-две неточности в ответе
удовлетворительно	частичное понимание проблемы. Большинство требований, предъявляемых к заданию, выполнены	Удовлетворительная способность анализировать ситуацию, делать выводы	Удовлетворительные навыки решения ситуации	достаточный уровень профессионального мышления. Допускается более двух неточностей в ответе
неудовлетворительно	непонимание проблемы. Многие требования, предъявляемые к заданию, не выполнены. Нет ответа. Не было попытки решить задачу	Низкая способность анализировать ситуацию	Недостаточные навыки решения ситуации	Отсутствует

## ЛИТЕРАТУРА

№ п/п	Наименование издания (полное библиографическое описание издания)
	<b>6.1. Основная литература:</b>
1	Гематология : национальное руководство / под ред. О.А. Рукавицына. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2019. - 783 с.. – Доступ из ЭБС «Консультант врача». -текст : электронный (2)
	<b>6.2.Дополнительная литература.</b>
1	Рациональная фармакотерапия в гематологии / под ред. О.А. Рукавицына – Москва: Литтерра, 2021.- 784 с.-доступ из ЭБС «Консультант врача».-текст электронный (2)
2	Цитостатическая болезнь: методы профилактики и лечения / сост. Ю.В. Шатохин [и др.]. – Ростов –на-Дону: Изд-во РостГМУ – 2015.- 190 с. –Доступ из ЭБС РостГМУ– текст : электронный ЭК, 5
3	Анемии / под ред. О.А. Рукавицына. - 2-е изд., пер., доп. - Москва: ГЭОТАР–Медиа, 2016. – 256 с.- Доступ из ЭБС «Консультант врача».- текст :электронный ЭК,5
4	Парапротеинемические гемобластозы : диагностика и лечение / сост.: Ю. В. Шатохин, И. В. Снежко, Е. В. Рябикина О.В. Герасимова ; ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России, каф. гематологии и трансфузиологии (с курсом клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики). – Ростов – на – Дону : Изд-во РостГМУ, 2018. – 96 с. –Доступ из ЭБС РостГМУ– текст : электронный ЭК,5
5	Анемии: дифференциальная диагностика и лечение : учебное пособие / сост.: Ю. В. Шатохин, И. В. Снежко, Е. В. Рябикина О.В. Герасимова ; ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России, каф. гематологии и трансфузиологии (с курсом клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики). – Ростов – на – Дону : Изд-во РостГМУ, 2020. – 109 с. –Доступ из ЭБС РостГМУ– текст : электронный ЭК,5
6	Неходжинские лимфомы : современные подходы к диагностике и лечению / сост.: Ю. В. Шатохин, И. В. Снежко, Е. В. Рябикина, О.В. Герасимова ; ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России, каф. гематологии и трансфузиологии (с курсом клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики). – Ростов – на – Дону : Изд-во РостГМУ, 2020. – 96 с. –Доступ из ЭБС РостГМУ– текст : электронный ЭК,5
7	Медицинская реабилитация больных онкогематологического профиля /сост.: Ю.В. Шатохин, И.В.Снежко, О.В. Герасимова [и др.]. ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России, каф. гематологии и трансфузиологии (с курсом клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики). – Ростов –на- Дону : Изд-во РостГМУ, 2017.-100с. –Доступ из ЭБС РостГМУ– текст : электронный ЭК,5
8	Миелодиспластический синдром : диагностика и лечение : учебное пособие /сост.: Ю.В. Шатохин, И.В.Снежко, Е.В. Рябикина[и др.]. ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России, каф. гематологии и трансфузиологии (с курсом клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики). – Ростов –на- Дону : Изд-во РостГМУ, 2020.-96с. –Доступ из ЭБС РостГМУ– текст : электронный ЭК,5

9	Ph – негативные миелопролиферативные заболевания : особенности цитогенетической и молекулярно- генетической диагностики и мониторинга : учебное пособие /сост.: Ю.В. Шатохин, И.В.Снежко, Е.В. Рябикина[и др.]. ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России, каф. гематологии и трансфузиологии (с курсом клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики). – Ростов –на-Дону : Изд-во РостГМУ, 2021.-123с. –Доступ из ЭБС РостГМУ– текст : электронный ЭК, 5
10	Основы клинической трансфузиологии : учебное пособие / сост.: Ю.В. Шатохин, Е.В. Рябикина, И.В.Снежко [и др.]. ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России, каф. гематологии и трансфузиологии (с курсом клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики). – Ростов –на-Дону : Изд-во РостГМУ, 2021.-100с. –Доступ из ЭБС РостГМУ– текст : электронный ЭК,5
11	Альтернативы донорской гемотрансфузии: учебное пособие / сост.: Ю.В. Шатохин [и др.]; – Ростов - на – Дону : Изд-во РостГМУ, 2016.. – 102 с. – Доступ из ЭБС РостГМУ. - текст : электронный.
12	Тромбофилии : клиника, молекулярно-генетические аспекты патогенеза, диагностика, лечение : учебное пособие / сост.: Ю.В. Шатохин, Е.В. Рябикина, И.В.Снежко [и др.]. ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России, каф. гематологии и трансфузиологии (с курсом клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики). – Ростов –на-Дону : Изд-во РостГМУ, 2022.-100с. – Доступ из ЭБС РостГМУ– текст : электронный ЭК,5
13	Парапротеинемические гемобластозы : диагностика и лечение / сост.: Ю. В. Шатохин, И. В. Снежко, Е. В. Рябикина О.В. Герасимова ; ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России, каф. гематологии и трансфузиологии (с курсом клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики). – Ростов – на – Дону : Изд-во РостГМУ, 2018. – 96 с. –Доступ из ЭБС РостГМУ– текст : электронный ЭК, 5

### 6.3. Периодические издания

*Вестник лимфологии – доступ из Elibrary*

*Вестник трансплантологии и искусственных органов – доступ из Elibrary*

*Гематология и трансфузиология – доступ из Elibrary*

*Клиническая онкогематология– доступ из Elibrary*

### 6.4. Интернет-ресурсы

ЭЛЕКТРОННЫЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНЫЕ РЕСУРСЫ		Доступ к ресурсу
Электронная библиотека РостГМУ. – URL: <a href="http://109.195.230.156:9080/opac/">http://109.195.230.156:9080/opac/</a>		Доступ неограничен
Консультант студента [Комплекты: «Медицина. Здравоохранение. ВО»; «Медицина. Здравоохранение. СПО»; «Психологические науки»] : Электронная библиотечная система. – Москва : ООО «Политехресурс». - URL: <a href="https://www.studentlibrary.ru">https://www.studentlibrary.ru</a> + возможности для инклюзивного образования		Доступ неограничен

	<b>Консультант врача. Электронная медицинская библиотека</b> : Электронная библиотечная система. – Москва : ООО «Высшая школа организации и управления здравоохранением. Комплексный медицинский консалтинг». - URL: <a href="http://www.rosmedlib.ru">http://www.rosmedlib.ru</a> + возможности для инклюзивного образования	Доступ неограничен
	<b>Научная электронная библиотека eLIBRARY.</b> - URL: <a href="http://elibrary.ru">http://elibrary.ru</a>	Открытый доступ
	<b>Национальная электронная библиотека.</b> - URL: <a href="http://нэб.пф/">http://нэб.пф/</a>	Доступ с компьютеров библиотеки
	<b>БД издательства Springer Nature.</b> - URL: <a href="https://link.springer.com/">https://link.springer.com/</a> по IP-адресам РостГМУ и удалённо после регистрации, удалённо через КИАС РФФИ <a href="https://kias.rfbr.ru/reg/index.php">https://kias.rfbr.ru/reg/index.php</a> (Нацпроект)	Доступ неограничен
	<b>Wiley Online Library / John Wiley &amp; Sons.</b> - URL: <a href="http://onlinelibrary.wiley.com">http://onlinelibrary.wiley.com</a> по IP-адресам РостГМУ и удалённо после регистрации (Нацпроект)	Доступ ограничен
	<b>Wiley. Полнотекстовая коллекция электронных журналов Medical Sciences Journal Backfile</b> : архив. – URL : <a href="https://onlinelibrary.wiley.com/">https://onlinelibrary.wiley.com/</a> по IP-адресам РостГМУ и удалённо после регистрации (Нацпроект)	Бессрочная подписка
	<b>Sage Publication</b> : [полнотекстовая коллекция электронных книг eBook Collections]. – URL: <a href="https://sk.sagepub.com/books/discipline">https://sk.sagepub.com/books/discipline</a> по IP-адресам РостГМУ (Нацпроект)	Бессрочная подписка
	<b>Ovid Technologies</b> : [Полнотекстовая архивная коллекция журналов Lippincott Williams and Wilkins Archive Journals]. – URL: <a href="https://ovidsp.ovid.com/autologin.cgi">https://ovidsp.ovid.com/autologin.cgi</a> по IP-адресам РостГМУ (Нацпроект)	Бессрочная подписка
	<b>Questel база данных Orbit Premium edition</b> : база данных патентного поиска <a href="http://www.orbit.com/">http://www.orbit.com/</a> по IP-адресам РостГМУ (Нацпроект)	Доступ ограничен
	<b>Wiley</b> : офиц. сайт; раздел «Open Access» / John Wiley & Sons. – URL: <a href="https://authorservices.wiley.com/open-research/open-access/browse-journals.html">https://authorservices.wiley.com/open-research/open-access/browse-journals.html</a>	Контент открытого доступа
	<b>Российское образование. Единое окно доступа</b> : федеральный портал. - URL: <a href="http://www.edu.ru/">http://www.edu.ru/</a> . – Новая образовательная среда.	Открытый доступ
	<b>Федеральный центр электронных образовательных ресурсов.</b> - URL: <a href="http://srtv.fcior.edu.ru/">http://srtv.fcior.edu.ru/</a>	Открытый доступ
	<b>Электронная библиотека Российского фонда фундаментальных исследований (РФФИ).</b> - URL: <a href="http://www.rfbr.ru/rffi/ru/library">http://www.rfbr.ru/rffi/ru/library</a>	Открытый доступ
	<b>Федеральная электронная медицинская библиотека Минздрава России.</b> - URL: <a href="https://femb.ru/femb/">https://femb.ru/femb/</a>	Открытый доступ
	<b>Cochrane Library</b> : офиц. сайт ; раздел «Open Access». - URL: <a href="https://cochranelibrary.com/about/open-access">https://cochranelibrary.com/about/open-access</a>	Контент открытого доступа
	<b>Кокрейн Россия</b> : российское отделение Кокрановского сотрудничества / РМАНПО. – URL: <a href="https://russia.cochrane.org/">https://russia.cochrane.org/</a>	Контент открытого доступа
	<b>Вебмединфо.ру</b> : сайт [открытый информационно-образовательный медицинский ресурс]. – Москва. - URL: <a href="https://webmedinfo.ru/">https://webmedinfo.ru/</a>	Открытый доступ
	<b>Univadis from Medscape</b> : международ. мед. портал. - URL: <a href="https://www.univadis.com/">https://www.univadis.com/</a> [Регулярно обновляемая база уникальных информационных и образовательных медицинских ресурсов].	Бесплатная регистрация

	<b>Med-Edu.ru</b> : медицинский образовательный видеопортал. - URL: <a href="http://www.med-edu.ru/">http://www.med-edu.ru/</a> . Бесплатная регистрация.	Открытый доступ
	<b>Мир врача</b> : профессиональный портал [информационный ресурс для врачей и студентов]. - URL: <a href="https://mirvracha.ru">https://mirvracha.ru</a> .	Бесплатная регистрация
	<b>DoctorSPB.ru</b> : информ.-справ. портал о медицине [для студентов и врачей]. - URL: <a href="http://doctorspb.ru/">http://doctorspb.ru/</a>	Открытый доступ
	<b>МЕДВЕСТНИК</b> : портал российского врача [библиотека, база знаний]. - URL: <a href="https://medvestnik.ru">https://medvestnik.ru</a>	Открытый доступ
	<b>PubMed</b> : электронная поисковая система [по биомедицинским исследованиям Национального центра биотехнологической информации (NCBI, США)]. - URL: <a href="https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/">https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/</a>	Открытый доступ
	<b>Cyberleninka Open Science Hub</b> : открытая научная электронная библиотека публикаций на иностранных языках. – URL: <a href="https://cyberleninka.org/">https://cyberleninka.org/</a>	Контент открытого доступа
	<b>Научное наследие России</b> : электронная библиотека / МСЦ РАН. - URL: <a href="http://www.e-heritage.ru/">http://www.e-heritage.ru/</a>	Открытый доступ
	<b>КООВ.ru</b> : электронная библиотека книг по медицинской психологии. - URL: <a href="http://www.koob.ru/medical_psychology/">http://www.koob.ru/medical_psychology/</a>	Открытый доступ
	<b>Президентская библиотека</b> : сайт. - URL: <a href="https://www.prilib.ru/collections">https://www.prilib.ru/collections</a>	Открытый доступ
	<b>SAGE Openaccess</b> : ресурсы открытого доступа / Sage Publications. – URL: <a href="https://uk.sagepub.com/en-gb/eur/open-access-at-sage">https://uk.sagepub.com/en-gb/eur/open-access-at-sage</a>	Контент открытого доступа
	<b>EBSCO &amp; Open Access</b> : ресурсы открытого доступа. – URL: <a href="https://www.ebsco.com/open-access">https://www.ebsco.com/open-access</a>	Контент открытого доступа
	<b>Lvrach.ru</b> : мед. науч.-практич. портал [крупнейший проф. ресурс для врачей и мед. сообщества, созданный на базе науч.-практич. журнала «Лечащий врач»]. - URL: <a href="https://www.lvrach.ru/">https://www.lvrach.ru/</a>	Открытый доступ
	<b>ScienceDirect</b> : офиц. сайт; раздел «Open Access» / Elsevier. - URL: <a href="https://www.elsevier.com/open-access/open-access-journals">https://www.elsevier.com/open-access/open-access-journals</a>	Контент открытого доступа
	<b>Taylor &amp; Francis. Dove Medical Press. Open access journals</b> : журналы открытого доступа. – URL: <a href="https://www.tandfonline.com/openaccess/dove">https://www.tandfonline.com/openaccess/dove</a>	Контент открытого доступа
	<b>Taylor &amp; Francis. Open access books</b> : книги открытого доступа. – URL: <a href="https://www.routledge.com/our-products/open-access-books/taylor-francis-oa-books">https://www.routledge.com/our-products/open-access-books/taylor-francis-oa-books</a>	Контент открытого доступа
	<b>Thieme. Open access journals</b> : журналы открытого доступа / Thieme Medical Publishing Group . – URL: <a href="https://open.thieme.com/home">https://open.thieme.com/home</a>	Контент открытого доступа
	<b>Karger Open Access</b> : журналы открытого доступа / S. Karger AG. – URL: <a href="https://www.karger.com/OpenAccess/AllJournals/Index">https://www.karger.com/OpenAccess/AllJournals/Index</a>	Контент открытого доступа
	<b>Архив научных журналов</b> / НП НЭИКОН. - URL: <a href="https://arch.neicon.ru/xmlui/">https://arch.neicon.ru/xmlui/</a>	Открытый доступ
	<b>Русский врач</b> : сайт [новости для врачей и архив мед. журналов] / ИД «Русский врач». - URL: <a href="https://rusvrach.ru/">https://rusvrach.ru/</a>	Открытый доступ
	<b>Directory of Open Access Journals</b> : [полнотекстовые журналы 121 стран мира, в т.ч. по медицине, биологии, химии]. - URL: <a href="http://www.doaj.org/">http://www.doaj.org/</a>	Открытый доступ
	<b>Free Medical Journals.</b> - URL: <a href="http://freemedicaljournals.com">http://freemedicaljournals.com</a>	Открытый доступ
	<b>Free Medical Books.</b> - URL: <a href="http://www.freebooks4doctors.com">http://www.freebooks4doctors.com</a>	Открытый доступ

<b>International Scientific Publications.</b> – URL: <a href="http://www.scientific-publications.net/ru/">http://www.scientific-publications.net/ru/</a>	Открытый доступ
<b>Эко-Вектор</b> : портал научных журналов / IT-платформа российской ГК «ЭКО-Вектор». - URL: <a href="http://journals.eco-vector.com/">http://journals.eco-vector.com/</a>	Открытый доступ
<b>Медлайн.Ру</b> : научный биомедицинский журнал : сетевое электронное издание. - URL: <a href="http://www.medline.ru">http://www.medline.ru</a>	Открытый доступ
<b>Медицинский Вестник Юга России</b> : электрон. журнал / РостГМУ. - URL: <a href="http://www.medicalherald.ru/jour">http://www.medicalherald.ru/jour</a>	Открытый доступ
<b>Вестник урологии</b> («Urology Herald») : электрон. журнал / РостГМУ. – URL: <a href="https://www.urovest.ru/jour">https://www.urovest.ru/jour</a>	Открытый доступ
<b>Южно-Российский журнал терапевтической практики</b> / РостГМУ. – URL: <a href="http://www.therapeutic-j.ru/jour/index">http://www.therapeutic-j.ru/jour/index</a>	Открытый доступ
<b>Рубрикатор</b> клинических рекомендаций Минздрава России. - URL: <a href="https://cr.minzdrav.gov.ru/">https://cr.minzdrav.gov.ru/</a>	Открытый доступ
ФБУЗ «Информационно-методический центр» Роспотребнадзора : офиц. сайт. – URL: <a href="https://www.crc.ru">https://www.crc.ru</a>	Открытый доступ
<b>Министерство здравоохранения Российской Федерации</b> : офиц. сайт. - URL: <a href="https://minzdrav.gov.ru">https://minzdrav.gov.ru</a>	Открытый доступ
<b>Федеральная служба по надзору</b> в сфере здравоохранения : офиц. сайт. - URL: <a href="https://roszdravnadzor.gov.ru/">https://roszdravnadzor.gov.ru/</a>	Открытый доступ
<b>Всемирная организация здравоохранения</b> : офиц. сайт. - URL: <a href="http://who.int/ru/">http://who.int/ru/</a>	Открытый доступ
<b>Министерство науки и высшего образования</b> Российской Федерации : офиц. сайт. - URL: <a href="http://minobrnauki.gov.ru/">http://minobrnauki.gov.ru/</a> (поисковая система Яндекс)	Открытый доступ
<b>Современные проблемы науки и образования</b> : электрон. журнал. Сетевое издание. - URL: <a href="http://www.science-education.ru/ru/issue/index">http://www.science-education.ru/ru/issue/index</a>	Открытый доступ
<b>Словари и энциклопедии на Академике.</b> - URL: <a href="http://dic.academic.ru/">http://dic.academic.ru/</a>	Открытый доступ
<b>Официальный интернет-портал правовой информации.</b> - URL: <a href="http://pravo.gov.ru/">http://pravo.gov.ru/</a>	Открытый доступ
<b>Другие</b> открытые ресурсы вы можете найти по адресу: <a href="http://rostgmu.ru">http://rostgmu.ru</a> → Библиотека → Электронный каталог → Открытые ресурсы интернет → далее по ключевому слову...	

## МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПОДГОТОВКЕ И СДАЧЕ ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

Государственная итоговая аттестация проводится государственной экзаменационной комиссией в целях определения соответствия результатов освоения обучающимися образовательной программы соответствующим требованиям федерального государственного образовательного стандарта.

Порядок организации и процедура проведения ГИА определены Приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 18 марта 2016 г. № 227 «Об утверждении Порядка проведения государственной итоговой аттестации по образовательным программам высшего образования - программам подготовки научно-педагогических кадров в аспирантуре (адъюнктуре), программам ординатуры, программам ассистентуры-стажировки», а также Положением о порядке проведения государственной

итоговой аттестации по образовательным программам высшего образования – программам ординатуры № 18-139/10, утвержденного приказом ректора от 12 марта 2018 года № 139.

Перед государственным экзаменом проводится консультирование выпускников в очном или дистанционном формате по вопросам, включенным в программу государственного экзамена.

Результаты государственного экзамена, проводимого в устной форме, объявляются в день его проведения, результаты аттестационного испытания, проводимого в письменной форме, - на следующий рабочий день после дня его проведения.

По результатам государственных аттестационных испытаний обучающийся имеет право на апелляцию. Апелляция подается лично обучающимся в апелляционную комиссию не позднее следующего рабочего дня после объявления результатов государственного аттестационного испытания. Апелляция рассматривается не позднее 2 рабочих дней со дня подачи апелляции на заседании апелляционной комиссии, на которое приглашаются председатель государственной экзаменационной комиссии и обучающийся, подавший апелляцию. Решение апелляционной комиссии доводится до сведения обучающегося, подавшего апелляцию, в течение 3 рабочих дней со дня заседания апелляционной комиссии. Решение апелляционной комиссии является окончательным и пересмотру не подлежит. Апелляция на повторное проведение государственного аттестационного испытания не принимается.

### ***Образец эталона ответа на государственном экзамене:***

#### **Описать этапность ответа и дать пример**

Дать определение, актуальность, этиология, патогенез, классификация, клинические проявления, диагностика, основные принципы терапии. Реабилитационные мероприятия.

Железодефицитная анемия (ЖДА) - клинико-гематологический синдром, характеризующийся нарушением синтеза гемоглобина из-за развивающегося вследствие различных патологических процессов дефицита железа и проявляющегося симптомами анемии и сидеропении.

Железодефицитная анемия - самая распространенная патология в большинстве стран, если не считать респираторных вирусных инфекций. Занимает 2-е место по частоте после хронического пиелонефрита. В общей структуре анемий на долю железодефицитной анемии приходится 80%.

Наиболее высокие показатели частоты этого заболевания отмечаются у женщин в возрасте: 18 - 45 лет, беременных, детей в периоды усиленного роста, жителей экономически отсталых стран, людей пожилого возраста. Латентный дефицит железа встречается еще чаще.

Дефицит железа является следствием отрицательно баланса железа в организме в течение длительного периода, поддерживается невозможностью удовлетворить повышенную потребность в железе при его повышенных потерях ограничением всасывания железа в кишечнике из пищи.

У больных с дефицитом железа наблюдается снижение умственной и физической трудоспособности. Наличие ЖДА во время беременности связано со значительным риском как для матери, так и для плода.

Это обстоятельство является веским аргументом в пользу необходимости устранения дефицита железа, даже если он протекал в латентной форме и доброкачественно. Синдром сидеропении.

Поражение эпителиальных тканей (кожа и ее придатки) развивается в результате снижения активности некоторых железосодержащих тканевых энзимов, в частности цитохромов. Типичным клиническим проявлением гипосидероза являются изменения ногтей (у 90%). Характерны ломкость и слоистость ногтей, которые легко

крошатся, стираются при домашних работах; поперечная исчерченность, волнообразность; ногти уплощенные, истонченные, мягкие, гнущиеся. Могут принимать вогнутую ложкообразную форму (койлонихии), иногда деформация ногтей может напоминать грибковое поражение.

У 85% пациентов наблюдается изменения волос: усиленное выпадение, медленный рост, истончение (становятся «безжизненными»), ломкость (остаются на расческе), теряют блеск, секутся, появляется ранняя седина

Изменения кожи наблюдаются у 40% больных. Это бледность кожи, часто с алебастровым или зеленоватым оттенком (хлороз - зелень). Изредка желтоватый оттенок замечается только вокруг рта («желтые усы хлоротиков»)- симптом Гено де Мюсси). Румянец часто отсутствует. Некоторые авторы, однако, обращали внимание на легко возникающий румянец щек при так называемой «цветущей бледной немощи»- главным образом у женщин с очень нежной кожей. Характерны сухость губ, сухость кожных покровов (кожа дряблая, похожа на пергамент), шелушение в области тыла ладоней и локтевых сгибов, на лице, на голеньях; нарушение целостности эпидермиса (трещины на пальцах рук и ног, на стопах, пятках), мацерация кожи на трущихся поверхностях.

Часто (у 87% больных) отмечается отчетливая синева склер вследствие дистрофических изменений роговицы глаза (нарушается гидроксигирование пролина и лизина, а затем и синтез коллагена), поэтому через истонченные склеры просвечиваются сосудистые сплетения, создающие «синеву».

Возможно развитие хронического атрофического ринита типа озены.

Желудочно – кишечный тракт.

При осмотре рта и ротовой полости у 10-15% больных встречаются «заеды»: в углах рта появляются изъязвления, трещины с воспалительным валом (ангулярный стоматит). Повышена склонность к пародонтозу и кариесу. Встречается поражение зубов: они крошатся, ломаются, темнеют, что связано с нарушением окислительно – восстановительных процессов, что препятствует формированию ткани зуба, прежде всего эмали.

У 60% пациентов развивается глоссит - результат умеренной атрофии слизистой, прежде всего вкусовых сосочков. Возможно пощипывание, покалывание при употреблении горячей, острой, соленой пищи. Может быть воспаление языка.

Сухость слизистой пищевода, атрофия ее, спастическое состояние верхнего отдела пищевода приводят к сидеропенической дисфагии (у 5%) (синдром Пламмера - Винсона) - перерождению эпителиальной ткани в зоне перстневидного хряща у слияния гортанной части глотки и пищевода, что ведет к сужению, болезненным нарушениям акта глотания, особенно сухой и твердой пищи в вечерние часы и при переутомлении, что заставляет больных запивать пищу водой, избегать приема твердой пищи и вызывает обоснованную онкологическую настороженность.

Нарушение тканевого дыхания приводит постепенно к прогрессирующей атрофии слизистой желудка (атрофическому гастриту) и снижению желудочной секреции вплоть до ахилии. Таким образом, атрофический гастрит является не причиной, а следствием длительного дефицита железа. У 80% больных имеются изменения моторной функции желудка (гипо – и дискинетические расстройства) в связи с нарушением функционирования гладко - мышечного аппарата. Могут быть признаки гастрита из-за повышенной уязвимости к кампилобактерной инфекции.

Аппетит, как правило, не нарушен в отличие от опухолей с анорексией. Возможно его снижение при развитии гастрита.

Характерны вкусовые пристрастия и отвращения к пище и непищевым ингредиентам. Возможны извращения вкуса в виде неумного желанья есть мел, зубную пасту, пепел, землю, известь, крахмал, муку, кирпич, лед, уголь, глину, песок, фарш, макароны, крупы, сырой картофель, петрушку, кориандр, семечки тыквенные или подсолнечные, шоколад, мороженое, конфеты. Характерно стремление к острой, соленой,

кислой, пряной пище или неприятие её, что свидетельствует о нарушении периферической вкусовой чувствительности. Возможны изменения обоняния: пристрастия к запахам, которые большинством окружающих воспринимаются как неприятные (ацетон, бензин, сырая побелка, краски, газетная бумага, мазут, гуталин, нафталин и т.д.) и отвращение к ним, которые связаны с нарушением окислительно – восстановительных процессов в ЦНС (в соответствующих анализаторах) и поражением рецепторного аппарата.

Длительное и тяжелое течение ЖДА может сопровождаться развитием функциональной недостаточности печени, проявляющейся гипопроотеинемией, гипоальбуминемией, гипогликемией, развитием спонтанной фруктозурии, снижением активности АЛТ, АСТ, альдолазы.

Патогенез остается малоизученным. В первую очередь имеет значение гипоксия тканей организма, снижение некоторых ферментов в кровяных клетках, в миокарде.

**Сердечно-сосудистая система.**

Возможно развитие одышки при физической нагрузке, особенно при подъеме по лестнице, в сочетании с тахикардией и систолическим шумом, которые отмечаются на фоне общего снижения толерантности к физической нагрузке. Симптомы быстро уменьшаются через несколько дней после начала лечения препаратами железа при практически прежнем уровне Hb за счет усиления пропульсивной способности мышцы сердца вследствие увеличения содержания в ней миоглобина и активности дыхательных ферментов.

При наличии выраженной анемии могут появляться или усугубляться признаки сердечной недостаточности, характеризующиеся увеличением минутного объема крови («анемическое сердце»). Возможны отеки на лице и голени. Тяжелая и длительная ЖДА приводит к развитию анемической миокардиодистрофии и гиперкинетической деятельности сердца. Наблюдается тенденция к гипотонии. Аускультативно определяется приглушение первого тона, систолический (анемический) шум на верхушке сердца и легочной артерии. Часто под яремной веной прослушивается шум «волчка». На ЭКГ выявляются низкий вольтаж зубцов, уплощение зубцов P и T, деформация комплекса QRS, смещение сегмента ST ниже изолинии, увеличение интервала P-Q. Отмечаются синусовые тахикардия и аритмия.

**Мышечная система.** При железодефицитной анемии отмечается мышечная слабость, связанная не только с анемией, но и с дефицитом железосодержащих ферментов (наблюдается у большинства больных ЖДА). Она обусловлена уменьшением содержания миоглобина, цитохромов, альфа – глицерофосфатоксидазы.

**Мочеполовая система.** У девочек, реже у взрослых женщин, возможны дизурические расстройства, иногда недержание мочи при смехе, кашле из – за слабости сфинктера мочевого пузыря. У детей могут быть симптомы ночного энуреза. Могут быть императивные позывы на мочеиспускание у взрослых. Дизурические расстройства приводят к безрезультатным урологическим обследованиям.

У женщин развивается нарушение менструального цикла, причем встречаются как меноррагии, так и олигоменорея. Сидеропения может приводить к усилению или удлинению месячных, а лечение препаратами железа сокращают объем и длительность менструальных кровопотерь, что связано с повышением сократительной способности матки вследствие улучшения энергетического обеспечения мышц и повышением уровня миоглобина в стенке матки по аналогии со скелетной мускулатурой и мышцей сердца. У мужчин нередко бывает ослабление либидо и потенции.

**Иммунная система.**

Дефицит железа негативно отражается на функционировании иммунокомпетентной системы и ряда защитных факторов. У больных снижается уровень лизоцима, В-лизинов, комплемента, некоторых иммуноглобулинов. Нарушается фагоцитарная активность и клеточный иммунитет. При изучении клеточного звена иммунной системы, контролирующего в значительной степени вирусные, грибковые

инфекции и инфекции, вызванные внутриклеточными бактериями, продемонстрировано отчетливое снижение количества Т-лимфоцитов, изменение показателей отдельных их фракций, нарушение деления и пролиферации лимфоцитов, подавление реакции бласттрансформации. Имеется снижение активности пероксидазы в нейтрофилах и показателей их фагоцитарной активности.

Это приводит к выраженной предрасположенности к острым респираторно-вирусным и другим инфекционно - воспалительным процессам, хронизации инфекций.

Нервная система.

Поражение нервной системы при ЖДА характеризуется наличием у больных выраженной утомляемости, сонливости и понижения способности к сосредоточению внимания. У больных с дисциркуляторной энцефалопатией, особенно в пожилом возрасте, на фоне развития ЖДА наступает декомпенсация имеющегося сосудистого поражения головного мозга.

Возникновение некоторых симптомов при ЖДА: ухудшение памяти, нарушение ночного сна, сонливость днем, извращение вкуса и аппетита, вегето – сосудистые дисфункции – связано со снижением активности ферментов в ЦНС, вероятно, в рецепторах.

Такие симптомы как слабость, упадок сил, рассеянное внимание, пониженная работоспособность, трудности с подбором правильных слов и забывчивость, часто ассоциируются с анемией. Принято объяснять эти клинические проявления исключительно сниженной способностью эритроцитов переносить кислород. Однако в современных исследованиях показано, что железо само по себе оказывает влияние на мозг и, следовательно, на умственные процессы. Поэтому такие симптомы могут встречаться и у лиц, имеющих лишь дефицит железа при отсутствии анемии (латентный дефицит железа). Было показано, что чем ниже уровень ферритина, тем слабее активность не только левого полушария, но и затылочной доли обоих полушарий, то есть доминантное полушарие в целом и зоны центров оптической памяти обоих полушарий менее активны. Эти центры, а также область визуальной речи и область сенсорной речи левого полушария являются основными в функции памяти, следовательно, состояние дефицита железа может привести к ослаблению памяти. Есть связь между уровнем железа и познавательной активностью. В частности, беглость речи (измеряемая способностью человека придумывать слова, начинающиеся и заканчивающиеся определенными буквами) была снижена при уменьшенных запасах железа.

Существуют 2 различных пути влияния дефицита железа на функциональную активность мозга.

1. Железо играет важную роль в допаминергических системах.
2. Уровень железа оказывает влияние на миелинизацию нервных волокон.

Обмен железа в головном мозге находится на очень низком уровне, а способность мозга запасать железо значительно менее выражена, чем у печени. Однако в отличие от печени, головной мозг в большей степени удерживает железо и препятствует истощению его запасов.

Было описано 3 возможных железозависимых механизма, которые могут привести к уменьшению количества и чувствительности допамин-2 рецепторов.

1. Железо может входить в состав участка допаминового рецептора, к которому прикрепляются нейротрансмиттеры.
2. Железо является компонентом двойного мембранно –липидного слоя, в который включены рецепторы.
3. Железо вовлечено в синтез допамин-2 рецепторов.

Преимущественное развитие мозга человека происходит в перинатальном периоде и в первые годы жизни. Поэтому важно избежать дефицита железа именно в это время.

Развитие дефицита железа приводит к снижению умственной и физической трудоспособности. Это обстоятельство является веским аргументом в пользу необходимости устранения дефицита железа, даже если он протекал в латентной форме и доброкачественно.

Диагностика.

Диагностика основана на данных анамнеза, клинической картине, морфологическом исследовании клеток крови и костного мозга, определении уровня железа, ферритина в сыворотке крови.

I. Анализы, подтверждающие наличие ЖДА:

1. Клинический анализ крови с обязательным определением эритроцитарных индексов, количества ретикулоцитов и морфологической характеристикой клеток крови (эритроциты, нейтрофилы);

-Низкий цветовой показатель, Гипохромия эритроцитов, микроцитоз  
Важным является определение содержания гипохромных эритроцитов в крови  $>800\text{нг/мл}$  ( $>5\%$ ).

2. Биохимический анализ крови, включающий определение билирубина и его фракций, ЛДГ, мочевой кислоты, показателей функции печени и обмена железа;

2. Биохимический анализ крови (определение содержания железа, общей железосвязывающей способности сыворотки крови, уровня ферритина)

Исследование железа сыворотки следует выполнять обязательно до назначения больным лекарственных препаратов, содержащих железо, или трансфузий эритроцитов. В норме железо сыворотки у мужчин -  $13\text{-}30\text{ мкмоль/л}$  и у женщин  $12\text{-}25\text{ мкмоль/л}$ . (при исследовании с бета- фенантролином- метод Генри); при исследовании с ферразином -  $7,165\text{-}26,7\text{ мкмоль/л}$  у женщин,  $8,95\text{-}28,6\text{ мкмоль/л}$  – у мужчин.

Такой показатель, как ОЖСС (общая железосвязывающая способность сыворотки крови), отражает степень голодания сыворотки и насыщение белка трансферрина железом. Норма -  $30\text{-}85\text{ мкмоль/л}$ . В норме около  $1/3$  трансферрина насыщены железом, а  $2/3$  его свободны и могут присоединять значительное количество железа. При ЖДА всегда повышены общая железосвязывающая и латентная железосвязывающая способность сыворотки, резко снижен процент насыщения трансферрина.

Важным показателем в диагностике ЖДА является определение уровня ферритина в сыворотке. Норма для женщин составляет  $62,0 \pm 4,1\text{ кг/л}$ , для мужчин –  $106,0 \pm 21,5\text{ мкг/л}$ ). Он характеризует величину запасов железа в организме. Для ЖДА характерно истощение запасов железа и снижение содержания ферритина. Однако, являясь белком воспаления, он может быть повышен при наличии очага инфекции в организме, при некрозе печени.

О транспортном фонде железа судят по содержанию железа сыворотки крови, общей и латентной железосвязывающей способности сыворотки крови, коэффициенту насыщения трансферрина; о железе запасов - по уровню ферритина.

В классическом случае при сидеропении уровни СЖ, ГП, эритроцитарного ферритина (ЭФ) и НТЖ значительно ниже нормы, а значения трансферрина (Тф), ОЖСС, индуцируемого гипоксией фактора 1 (hypoxia-inducible factor-1, HIF-1), эритропоэтина (ЭПО), двухвалентного металлопротеина-1 (ДМТ-1), ферропортина (ФРТ) и трансферриновых рецепторов (ТфР) повышены.

1. Миелограмма. Стернальная пункция проводится в случаях рефрактерного течения анемии.

2. Исследование желудочно –кишечного тракта. (ФГДС, ФКС)

Для уточнения причины сидеропении показаны консультации специалистов (гинеколога, гастроэнтеролога).

При выявлении причины сидеропенического синдрома лечение должно быть направлено на его устранение (оперативное лечение для удаления источника кровотечения,

коррекция алиментарной недостаточности, борьба с инфекцией, коррекция пищевого дефицита - употребление мяса, печени, дегельминтизация и др.). В большинстве случаев радикальное устранение причины не представляется возможным (меноррагии, беременность, усиленный рост). В таких случаях основное значение приобретает терапия железосодержащими препаратами.

Важным фактором в лечении является соблюдение режима труда и отдыха, прогулки на свежем воздухе, лечебная гимнастика, отдых в горах, диетотерапия.

Смещение животных продуктов с растительной пищей заметно повышает абсорбцию железа, что объясняют увеличением комплексообразования под влиянием аминокислот, в частности метионина, гистидина, цистеина, аспарагиновой и глутаминовой кислоты. Целесообразно включение в пищевой рацион таких богатых железом продуктов как бобовые, черная смородина, крыжовник, цитрусовые, персики, финики, клубника, чернослив, груши, абрикосы, алыча, изюм, курага, петрушка, укроп, шпинат, морковь, свекла, томаты, яблоки, гранаты, сухофрукты, а также какао, гречневая крупа, пшено, овсяные хлопья, толокно. При отсутствии противопоказаний (сахарный диабет, ожирение, аллергия, диарея) больному следует рекомендовать мед, в котором имеется до 40% фруктозы, как продукта, ускоряющего всасывание железа. Лучше использовать темный мед – до 100г в сутки. При пониженной секреции мед употребляется непосредственно перед едой, при высокой кислотности – за 1,5 – 2 часа до еды.

В лечении сидеропенического синдрома необходимо руководствоваться следующими принципами: диетотерапии недостаточно, необходимо возмещение дефицита в крови и тканях, отдавать предпочтение приему препаратов железа внутрь, назначать достаточные дозы на длительный срок, обязательно проводить противорецидивную терапию и профилактическое лечение, обязательно использовать микроэлементы: медь, марганец, цинк, кобальт. Обязательно учитываются стадия заболевания и масса тела пациента.

# БИЛЕТ ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ГОСУДАРСТВЕННОГО ЭКЗАМЕНА

ФЕДЕРАЛЬНОЕ БЮДЖЕТНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ  
**ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ**  
**«РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»**  
**МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**Государственный экзамен**  
**по образовательной программе высшего образования -**  
**программе ординатуры 31.08.29 Гематология**

*Год начала подготовки – 2022*

## ЭКЗАМЕНАЦИОННЫЙ БИЛЕТ № ...

Утверждено  
на заседании кафедры гематологии и  
трансфузиологии (с курсом клинической  
лабораторной диагностики, генетики и  
лабораторной генетики)  


---

протокол от 21.06.2022 г. № 30

Номер задания	Содержание задания
1.	1. Формулировка теоретического вопроса
	2. Ситуационная задача
2.	3. Формулировка теоретического вопроса
	4. Ситуационная задача

Руководитель ООП, д.м.н., профессор \_\_\_\_\_ Шатохин Ю.В. \_