

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

**ФАКУЛЬТЕТ ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ
И ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ПЕРЕПОДГОТОВКИ СПЕЦИАЛИСТОВ**

ПРИНЯТО
на заседании ученого совета
ФГБОУ ВО РостГМУ
Минздрава России
Протокол № 2

«14» 02 2023 г.

УТВЕРЖДЕНО
приказом ректора
«15» 02 2023 г.
№ 68_

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА
ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ ВРАЧЕЙ
«Анемии, тромбофилии, геморрагические диатезы у женщин
репродуктивного возраста»**

по основной специальности: гематология

**по смежным специальностям:
акушерство – гинекология, общая врачебная практика (семейная
медицина), терапия, хирургия**

Трудоемкость: 36 часов

Форма освоения: очная

Документ о квалификации: удостоверение о повышении квалификации

**Ростов-на-Дону
2023**

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации врачей *«Анемии, тромбофилии, геморрагические диатезы у женщин репродуктивного возраста»* обсуждена и одобрена на заседании кафедры гематологии и трансфузиологии (с курсами клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики) факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России.

Заведующий кафедрой, д.м.н., профессор Ю.В. Шатохин

Программа рекомендована к утверждению рецензентами:

Кастанаян А.А., доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой внутренних болезней №2 РостГМУ.

Лысенко И.Б., доктор медицинских наук, профессор, заведующая отделением гематологии «НМИЦ онкологии», Ростов-на-Дону

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации «**Анемии, тромбофилии и геморрагические диатезы у женщин репродуктивного возраста**» (далее - Программа) разработана рабочей группой сотрудников кафедры гематологии и трансфузиологии (с курсами клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики) факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России, заведующий кафедрой профессор Шатохин Ю.В.

Состав рабочей группы:

№№	Фамилия, имя, отчество	Учёная степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1	2	3	4	5
1.	Шатохин Юрий Васильевич	д.м.н., профессор	Профессор кафедры гематологии и трансфузиологии (с курсами клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики) факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России
2.	Снежко Ирина Викторовна	к.м.н., доцент	Доцент кафедры гематологии и трансфузиологии (с курсами клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики) факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России

Глоссарий

ДПО - дополнительное профессиональное образование;

ФГОС - Федеральный государственный образовательный стандарт

ПС - профессиональный стандарт

ОТФ - обобщенная трудовая функция

ТФ - трудовая функция

ПК - профессиональная компетенция

ЛЗ - лекционные занятия

СЗ - семинарские занятия;

ПЗ - практические занятия;

СР - самостоятельная работа;

ДОТ - дистанционные образовательные технологии;

ЭО - электронное обучение;

ПА - промежуточная аттестация;

ИА - итоговая аттестация;

УП - учебный план;

АС ДПО - автоматизированная система дополнительного профессионального образования.

КОМПОНЕНТЫ ПРОГРАММЫ

1. Общая характеристика Программы.

1.1. Нормативно-правовая основа разработки программы.

1.2. Категории обучающихся.

1.3. Цель реализации программы.

1.4. Планируемые результаты обучения.

2. Содержание Программы.

2.1. Учебный план.

2.2. Календарный учебный график.

2.3. Рабочие программы модулей.

2.4. Оценка качества освоения программы.

2.4.1. Формы промежуточной (при наличии) и итоговой аттестации.

2.4.2. Шкала и порядок оценки степени освоения обучающимися учебного материала Программы.

2.5. Оценочные материалы.

3. Организационно-педагогические условия Программы.

3.1. Материально-технические условия.

3.2. Учебно-методическое и информационное обеспечение.

3.3. Кадровые условия.

1. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПРОГРАММЫ

1.1. Нормативно-правовая основа разработки Программы.

- Федеральный закон от 29 декабря 2012 г. № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации», статья 76.
- Приказ Минобрнауки России от 1 июля 2013 г. № 499 «Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам».
- Профессиональный стандарт «Врач - гематолог» (утвержден приказом Минтруда и соцзащиты РФ от 11.02.2019 г. N 68н, регистрационный номер 1249).
- Профессиональный стандарт «Врач – акушер - гинеколог» (утвержден приказом Минтруда и соцзащиты РФ от 19.04.2021 N 262н, регистрационный номер 1435)
- Профессиональный стандарт «Врач - хирург» (утвержден приказом Минтруда и соцзащиты РФ от 26.11.2018 г. N 743н, регистрационный номер 1224).
- ФГОС ВО по специальности 31.08.01 Акушерство и гинекология, утверждённый приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 25 августа 2014 г. N 1043
- Приказ Минтруда и соцзащиты РФ от 15.05.2012 N 543н «Об утверждении Положения об организации оказания первичной медико-санитарной помощи взрослому населению" (с изменениями и дополнениями)»
- Профессиональный стандарт "Врач-лечебник (врач-терапевт участковый)" №4: (утвержден Приказом министра труда и социальной защиты РФ 21.03.2017 г. № 293н, зарегистрирован №46293 06.04.2017 г.)
- ФГОС ВО по специальности гематология 31.08.29, утверждённый приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 30 июня 2021 № 560 .
- ФГОС ВО по специальности 31.08.54 Общая врачебная практика (семейная медицина), утверждённый приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 25.08.2014 N 1097.
- ФГОС ВО по специальности 31.08.49 Терапия, утверждённый приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 25.08.2014 N 1092.
- ФГОС ВО по специальности 31.08.67 Хирургия, утверждённый приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 26 августа 2014 № 1110
- Приказ Министерства Здравоохранения и социального развития РФ от 23.07.2010 года № 541н «Об утверждении единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел "квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения" (Зарегистрировано в Министерстве юстиции РФ 25.08.2010 г., регистрационный N 18247)
- Лицензия Федеральной службы по надзору в сфере образования и науки на осуществление образовательной деятельности ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России от 22 июня 2017 г. № 2604

1.2. Категории обучающихся.

Основная специальность – гематология

Смежные специальности - акушерство – гинекология, общая врачебная практика (семейная медицина), терапия, хирургия

1.3. Цель реализации программы

Совершенствование имеющихся профессиональных компетенций и повышение профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации по специальностям: «Гематология», «Акушерство - Гинекология», «Терапия», «Общая врачебная практика (семейная медицина)», «Хирургия», а именно качественное расширение области знаний, умений и профессиональных навыков, востребованных при диагностике и лечении анемий, тромбофилий и геморрагических диатезов у женщин репродуктивного возраста, в соответствии с регламентирующими документами по оказанию медицинской помощи населению.

Вид профессиональной деятельности: врачебная практика в области гематологии, акушерства и гинекология, терапии, общей врачебной практики, хирургии.

Уровень квалификации: 8

Таблица 1

Связь Программы с профессиональным стандартом

Профессиональный стандарт 1: Профессиональный стандарт «Врач - гематолог» (утвержден приказом Минтруда и соцзащиты РФ от 11.02.2019 г. N 68н, регистрационный номер 1249).		
ОТФ	Трудовые функции	
	Код ТФ	Наименование ТФ
А: оказание медицинской помощи населению по профилю «гематология»	А/01.8	Диагностика заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
	А/02.8	Назначение лечения пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей,

		контроль его эффективности и безопасности
Профессиональный стандарт 2: Профессиональный стандарт «Врач - хирург» (утвержден приказом Минтруда и соцзащиты РФ от 26.11.2018 г. N 743н, регистрационный номер 1224).		
ОТФ	Трудовые функции	
	Код ТФ	Наименование ТФ
А: Оказание первичной медико-санитарной помощи пациентам в амбулаторных условиях по профилю «хирургия»	А/01.8	Проведение медицинского обследования пациентов в целях выявления хирургических заболеваний и (или) состояний и установления диагноза
	А/02.8	Назначение лечения пациентам с хирургическими заболеваниями и (или) состояниями, контроль его эффективности и безопасности
Профессиональный стандарт 3:		
Профессиональный стандарт «Врач – акушер - гинеколог» (утвержден приказом Минтруда и соцзащиты РФ от 19.04.2021 N 262н, регистрационный номер 1435)		
–		
ОТФ	Трудовые функции	
	Код ТФ	Наименование трудовой функции
Оказание медицинской помощи населению по профилю "акушерство и гинекология" в амбулаторных условиях и (или) в условиях дневного стационара	А/01.8	Проведение медицинского обследования пациентов в период беременности, в послеродовой период, после прерывания беременности, с гинекологическими заболеваниями и доброкачественными диффузными изменениями молочных желез в амбулаторных условиях и (или) в условиях дневного стационара
	А/02.8	Назначение и проведение лечения

		пациентам в период беременности, в послеродовой период, после прерывания беременности, с гинекологическими заболеваниями и доброкачественными диффузными изменениями молочных желез, контроль его эффективности и безопасности в амбулаторных условиях и (или) в условиях дневного стационара
Профессиональный стандарт "Врач-лечебник (врач-терапевт участковый)" №4: (утвержден Приказом министра труда и социальной защиты РФ 21.03.2017 г. № 293н, зарегистрирован №46293 06.04.2017 г.)		
		Трудовые функции
Оказание первичной медико-санитарной помощи взрослому населению в амбулаторных условиях, не предусматривающих круглосуточного медицинского наблюдения и лечения, в том числе на дому при вызове медицинского работника	Код ТФ	Наименование ТФ
	А/02.7	Проведение обследования пациента с целью установления диагноза
	А/03.7	Назначение лечения и контроль его эффективности и безопасности
Квалификационные характеристики: Терапия		
<p>На основании Приказа Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 23 июля 2010 г. N 541н "Об утверждении Единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел "Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения". Зарегистрировано в Минюсте РФ 25 августа 2010 г. Регистрационный N 18247. С изменениями и дополнениями от 9 апреля 2018 г.</p>		
		Выявляет общие и специфические

		<p>признаки заболевания.</p> <p>Выполняет перечень работ и услуг для диагностики заболевания, оценки состояния больного и клинической ситуации в соответствии со стандартом медицинской помощи. Определяет показания для госпитализации и организует ее. Проводит дифференциальную диагностику. Обосновывает клинический диагноз, план и тактику ведения больного.</p>
<p>Квалификационные характеристики: Общая врачебная практика (семейная медицина)</p> <p>На основании Приказа Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 23 июля 2010 г. N 541н "Об утверждении Единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел "Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения". Зарегистрировано в Минюсте РФ 25 августа 2010 г. Регистрационный N 18247. С изменениями и дополнениями от 9 апреля 2018 г.</p>		
		<p>Осуществляет амбулаторный прием и посещения на дому, оказывает неотложную помощь, проводит комплекс профилактических, лечебно-диагностических мероприятий.</p>

1.4. Планируемые результаты обучения

Планируемые результаты обучения направлены на совершенствование профессиональных компетенций врача-гематолога, врача-акушера - гинеколога, врача –терапевта, врача общей врачебной практики, врача-хирурга. В планируемых результатах отражается преемственность с профессиональными стандартами и квалификационной характеристикой должности врача-гематолога, врача – акушера - гинеколога, врача общей семейной практики, врача-терапевта, врача – лечебника (врача терапевта участкового), врача-хирурга.

Таблица 2

Планируемые результаты обучения

ПК	Описание компетенции	Код ТФ профстандарта
ПК-1	<p>готовность к определению у пациенток патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем</p>	<p style="text-align: center;">A/01.8 A/02.8 КХ</p>
	<p>должен знать:</p> <ul style="list-style-type: none"> - методы клинического (анамнез, физические методы исследования), лабораторного и инструментального исследования при анемиях, тромбофилиях, коагулопатиях, геморрагических диатезах у женщин репродуктивного возраста и при беременности; - принципы и методы диагностики нарушений эритроидного ростка кроветворения, коагуляционного и клеточного звеньев гемостаза; - организацию работы, направленной на коррекцию анемий, тромбофилий, геморрагических диатезов у женщин репродуктивного возраста и при беременности, группы препаратов, используемых при каждой нозологии 	
	<p>должен уметь:</p> <ul style="list-style-type: none"> - оценить данные специальных методов: <p>Общего анализа крови +тромбоциты, показателей обмена железа, обмена витамина В12, В9, коагулограммы +РФМК + Д-димер, гемостазиограммы, тромбоэластограммы, теста тромбодинамики</p>	

	<p>должен владеть:</p> <p>- интерпретацией данных клинических и лабораторно-инструментальных исследований, используемых в гематологической практике у женщин репродуктивного возраста и при беременности;</p>	
ПК-2	<p>готовность к ведению и лечению пациенток, нуждающихся в коррекции анемий, тромбофилий, геморрагических диатезов</p>	<p>A/01.8</p> <p>A/02.8</p> <p>КХ</p>
	<p>должен знать:</p> <p>- методы клинического (анамнез, физические методы исследования), лабораторного и инструментального исследований, необходимых для полноценного обследования пациентов с анемиями, с врожденными и приобретенными тромбофилиями и коагулопатиями; с врожденными тромбоцитопатиями и тромбоцитпениями; с первичной иммунной тромбоцитопенией, приобретенными тромбоцитопатиями, геморрагическим васкулитом;</p> <p>-уметь самостоятельно распознать анемии, тромбофилии и геморрагические диатезы у женщин репродуктивного возраста и при беременности.</p>	
	<p>должен уметь:</p> <p>- определить план обследования пациенток с анемическим синдромом, с тромботическими клиническими проявлениями; при высоком риске венозных тромбоэмболических</p>	

	<p>осложнений, геморрагическими клиническими проявлениями;</p> <ul style="list-style-type: none"> - проводить анализ результатов лабораторных исследований (общий анализ крови + тромбоциты (по ФОНИО), ферритин, железо, ОЖСС, коэффициент насыщения трансферрина, растворимые рецепторы трансферрина, уровень витамина В12, уровень фолиевой кислоты, гомоцистеин, коагулограмма + РФМК +Д-димер, тест тромбодинамики, полиморфизм генов врожденной тромбофилии, агрегационная функция тромбоцитов, гемостазиограмма, тромбоэластограмма, время свертывания крови, время кровотока и т.д.) с целью определения характера анемии, тромбофилии, коагулопатии, геморрагического диатеза, постановки диагноза у женщин репродуктивного возраста и при беременности ; - определять оптимальные схемы терапии на основании выявленных нарушений; - определять показания для профилактики тромботических осложнений; геморрагических осложнений. - определять показания для заместительной гемотрансфузионной терапии при нарушениях свертываемости крови 	
	<p>должен владеть:</p> <ul style="list-style-type: none"> - навыками распознавания патологии эритронов, тромбофилий, коагулопатий геморрагических диатезов и способами их коррекции - основными схемами профилактики 	

	<p>анемий, тромботических осложнений у пациенток групп риска; коагулопатий и геморрагических диатезов,</p> <p>- принципами выбора противоанемических средств, антиагрегантов и антикоагулянтов, компонентов крови и гемостатических средств с целью лечения и профилактики анемий, венозных и артериальных тромбозов, геморрагического синдрома различной степени тяжести у женщин репродуктивного возраста и при беременности.</p>	
--	---	--

КХ – квалификационные характеристики

1.5 Форма обучения

График обучения	Акад. часов в день	Дней в неделю	Общая продолжительность программы, месяцев (дней, недель)
Форма обучения			
Очная	6	6	1 неделя, 6 дней

2. СОДЕРЖАНИЕ ПРОГРАММЫ.

2.1 Учебный план.

дополнительной профессиональной программы повышения квалификации
«Анемии, тромбофилии и геморрагические диатезы у женщин репродуктивного возраста», в объёме 36 часов

№№	Наименование модулей	Всего часов	Часы без ДОТ и ЭО	В том числе				Часы с ДОТ и ЭО	В том числе				Стажировка	Обучающий симуляционный курс	Совершенствуемые ПК	Форма контроля
				ЛЗ	ПЗ	СЗ	СР		ЛЗ	СЗ	ПЗ	СР				
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17
Специальные дисциплины																
1.	Анемии, тромбофилии и геморрагические диатезы у женщин репродуктивного возраста	34	8		8			26	22	4					ПК-1 ПК-2	ТК
	Всего часов (специальные дисциплины)	34	8		8			26	22	4						
	Итоговая аттестация	2														экзамен
	Всего часов по программе	36	8		8			26	22	4						

2.2. Календарный учебный график.

Учебные занятия проводятся в течение 6 дней: шесть дней в неделю по 6 академических часа в день.

2.3. Рабочие программы учебных модулей.

МОДУЛЬ 1

Название модуля: «Анемии, тромбофилии и геморрагические диатезы у женщин репродуктивного возраста»

Код	Наименования тем, подтем, элементов, подэлементов
1.1	Дифференциальная диагностика анемий
1.2	Анемии у беременных, профилактика и лечение. Современные подходы к профилактике и лечению ЖДА
1.3	Тромбофилии: принципы диагностики и лечения
1.4	Тромбофилии высокого риска развития ВТЭО у беременных .
1.5	Антифосфолипидный синдром
1.6	Коагулопатии врожденные, приобретенные. Ведение беременных с коагулопатиями
1.7	Массивные акушерские кровотечения
1.8	Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, диагностика и лечение
1.9	Нарушение гемостаза при новой коронавирусной инфекции, диагностика и лечение
1.10	Гемотрансфузионная терапия в практике клинициста
1.11	ДВС- синдром: принципы диагностики и лечения

2.4. Оценка качества освоения программы.

2.4.1. Форма итоговой аттестации.

2.4.1.1. Контроль результатов обучения проводится:

- в виде итоговой аттестации (ИА). Обучающийся допускается к ИА после освоения рабочих программ учебных модулей в объёме, предусмотренном учебным планом (УП).

Форма итоговой аттестации – экзамен, который проводится посредством тестового контроля в АС ДПО и решения 2-х ситуационных задач (в АС ДПО).

2.4.1.2. Лицам, успешно освоившим Программу и прошедшим ИА, выдаётся удостоверение о повышении квалификации установленного образца.

2.4.2. Шкала и порядок оценки степени освоения обучающимися учебного материала Программы.

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	Низкая способность анализировать ситуацию	Недостаточные навыки решения ситуации	Отсутствует

	задачу			
--	--------	--	--	--

КРИТЕРИИ ОЦЕНИВАНИЯ ОТВЕТА НА ТЕСТОВЫЕ ВОПРОСЫ

Процент правильных ответов	Отметка
91-100	отлично
81-90	хорошо
71-80	удовлетворительно
Менее 71	неудовлетворительно

2.5. Оценочные материалы.

Оценочные материалы представлены в виде тестов, ситуационных задач на электронном носителе, являющимся неотъемлемой частью Программы.

3. ОРГАНИЗАЦИОННО-ПЕДАГОГИЧЕСКИЕ УСЛОВИЯ РЕАЛИЗАЦИИ ПРОГРАММЫ

3.1. Материально-технические условия.

3.1.1. Перечень помещений Университета и/или медицинской организации, предоставленных структурному подразделению для образовательной деятельности:

№№	Наименование ВУЗА, учреждения здравоохранения, клинической базы или др.), адрес	Этаж, кабинет
1	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России (кафедра гематологии и трансфузиологии (с курсом клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики))	2 этаж, кабинет 202
2	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России (центр симуляционного обучения)	1 этаж, кабинет 108

3.1.2. Перечень используемого для реализации Программы медицинского оборудования и техники:

№№	Наименование медицинского оборудования, техники, аппаратуры, технических средств обучения и т.д.
1.	Помещение укомплектовано специализированной учебной мебелью: типовые наборы профессиональных моделей с результатами лабораторных и инструментальных методов исследования, мультимедийный презентационный комплекс, компьютерная техника,

	подключенная к сети «Интернет» с обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду университета.
--	---

3.2. Учебно-методическое и информационное обеспечение

3.2.1. Литература

№ п/п	Наименование издания (полное библиографическое описание издания)	Кол-во экземпляров в библиотеке
	6.1. Основная литература:	
1.	Гематология : национальное руководство / под ред. О.А. Рукавицына. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2019. - 783 с.. – Доступ из ЭБС «Консультант врача». -текст : электронный.	2 ,ЭР
2.	Рагимова, А. А. Трансфузиология : национальное руководство / Рагимова А. А. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 1104 с.. – Доступ из ЭБС «Консультант врача».- текст : электронный.	ЭР
	6.2.Дополнительная литература.	
1.	Рациональная фармакотерапия в гематологии / под ред. О.А. Рукавицына – Москва: Литтерра, 2021.- 784 с.-доступ из ЭБС «Консультант врача».-текст : электронный.	ЭР
2.	Клиническая гематология: справочник / под ред. К.М. Абдулкадырова. – Санкт -Петербург.: Питер, 2006. - 448 с.	2
3.	Анемии: дифференциальная 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. – 109 с. –Доступ из ЭБ РостГМУ– текст : электронный	5, ЭР
4.	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 ЭБ РостГМУ– текст : электронный	5., ЭР
5.	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 ЭБ РостГМУ– текст : электронный	5., ЭР
6.	Физиология и патология гемостаза: учебное пособие / под ред. Н.И. Стуклова. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2016. -112 с - Доступ из ЭБС	ЭР

	«Консультант врача».-текст : электронный	
--	--	--

3.2.2. Информационно-коммуникационные ресурсы.

№№	Наименование ресурса	Электронный адрес
1.	Электронная библиотека РостГМУ. – URL	: http://109.195.230.156:9080/opac/
2.	Консультант врача. Электронная медицинская библиотека : ЭБС. – Москва : ООО ГК «ГЭОТАР». - URL:	http://www.rosmedlib.ru
3.	Рубрикатор клинических рекомендаций Минздрава России. - URL	: http://cr.rosminzdrav.ru/#/

3.2.3. Автоматизированная система (АС ДПО).

Обучающиеся, в течение всего периода обучения, обеспечиваются доступом к автоматизированной системе дополнительного профессионального образования (АС ДПО) sdo.rostgmu.ru.

Основными дистанционными образовательными технологиями Программы являются интернет-технологии с методикой синхронного и/или асинхронного дистанционного обучения. Методика синхронного дистанционного обучения предусматривает on-line общение, которое реализуется в виде вебинара, онлайн-чата, виртуальный класс. Асинхронное обучение представляет собой offline просмотр записей аудиолекций, мультимедийного и печатного материала. Каждый слушатель получает доступ к учебным материалам портала и к электронной информационно-образовательной среде.

АС ДПО обеспечивает:

- возможность входа обучающегося из любой точки, в которой имеется доступ к информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»;
- одновременный доступ не менее 25 процентов обучающихся по Программе;
- доступ к учебному содержанию Программы и электронным образовательным ресурсам в соответствии с формой обучения (вопросы контроля исходного уровня знаний, вопросы для самоконтроля по каждому разделу, тестовые задания, интернет-ссылки, нормативные документы);
- фиксацию хода образовательного процесса, результатов промежуточной и итоговой аттестаций.

3.3. Кадровые условия.

Реализация Программы обеспечивается научно-педагогическими работниками кафедры гематологии и трансфузиологии (с курсами клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики) факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России.

Доля научно-педагогических работников, имеющих образование, соответствующее профилю преподаваемой дисциплины, модуля, имеющих сертификат специалиста по специальности «Гематология», в общем числе научно-педагогических работников, реализующих Программу, составляет 75 %.

Доля научно-педагогических работников, имеющих ученую степень и/или ученое звание, в общем числе научно-педагогических работников, реализующих Программу, составляет 75%.

Доля работников из числа руководителей и работников организации, деятельность которых связана с направленностью реализуемой Программы (имеющих стаж работы в данной профессиональной области не менее 3 лет), в общем числе работников, реализующих Программу, составляет 100%.

Профессорско-преподавательский состав программы

№ п/п	Фамилия, имя, отчество,	Ученая степень, ученое звание	Должность	Место работы (основное/совмещение)
1	Шатохин Юрий Васильвич	Д.м.н. профессор	Заведующий кафедрой	Кафедра гематологии и трансфузиологии (осн)
2	Снежко Ирина Викторовна	К.м.н. доцент	Доцент кафедры	Кафедра гематологии и трансфузиологии (осн)
3	Мацуга Андрей Александрович	-	Ассистент кафедры	Кафедра гематологии и трансфузиологии (совм)

Приложение №1

ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ

1. Оформление тестов фонда тестовых заданий

к дополнительной профессиональной образовательной программе повышения квалификации врачей «**Нарушение свертываемости: тромбозы и геморрагические диатезы**»

со сроком освоения 36 академических часов по специальностям «Гематология», «Хирургия», «Акушерство - Гинекология», «Терапия»,

«Общая врачебная практика (семейная медицина)»

1	Кафедра	кафедры гематологии и трансфузиологии (с курсами клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики)
2	Факультет	повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов
3	Адрес (база)	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России
4	Зав. кафедрой	Шатохин Ю.В.
5	Ответственный составитель	Снежко И.В.
6	Е-mail	i.snezhko@mail.ru
7	Моб. телефон	89286059661
8	Кабинет №	202
9	Учебная дисциплина	Гематология
10	Учебный предмет	Гематология
11	Учебный год составления	2022
12	Специальность	Гематология, Хирургия, Акушерство - Гинекология, Терапия, Общая врачебная практика (семейная медицина)
13	Форма обучения	Очная
14	Модуль	Нарушение свертываемости: тромбозы и геморрагические диатезы
15	Тема	1.1- 1.11
16	Подтема	все
17	Количество вопросов	30
18	Тип вопроса	single
19	Источник	-

Список тестовых заданий

1	1			
		АЧТВ отражает:		
		состояние тромбоцитарного звена гемостаза		
		состояние фибринолитической системы		
	*	внутренний путь активации протромбиназы		
1	2			
		Главным инициатором процесса свертывания крови чаще всего является:		
	*	тканевой тромбопластин		
		антитромбин III		
		плазминоген		
1	3			
		Болезнь Шенлейна-Геноха характеризуется		
	*	множественным микротромбообразованием в очагах асептического воспаления сосудов из-за экстравазального отложения иммунных комплексов		
		асептическим воспалением стенок микрососудов		
		патологией тромбоцитарного звена		
1	4			
		Тромбоцитопения $130 \times 10^9/\text{л}$ относится к		
	*	легкой степени тяжести		
		средней степени тяжести		
		тяжелой степени		
1	5			
		Антитромбин- III — это		
	*	Первичный антикоагулянт		
		Вторичный антикоагулянт		
		Фактор тромбоцитов		
1	6			
		Центральное место в патогенезе ДВС – синдрома занимает		
	*	Гипертромбинемия		
		Тромбоцитопения		
		Тромбоцитопатия		
1	7			
		В отличие от гемофилии для ДВС-синдрома		

		характерна кровотоочивость		
		гематомного типа		
		петехиально-экхиматозного типа		
	*	смешанного синячково-гематомного типа		
1	8			
		Для оценки эффективности антитромботической терапии варваринном определяют:		
	*	МНО		
		Время кровотечения		
		Тромбиновое время		
1	9			
		Нарушения тромбоцитарно-сосудистого гемостаза можно выявить		
	*	При определении времени кровотечения		
		При определении протромбинового времени		
		При определении тромбинового времени		
1	10			
		Продолжительность развития молниеносной формы ДВС – синдрома		
	*	несколько десятков минут		
		несколько часов		
		несколько суток		
1	11			
		Рецидивирующая форма ДВС – синдрома		
	*	развивается в период обострения основного заболевания		
		не исчезает в период ремиссии основного заболевания		
		продолжается в течение нескольких минут		
1	12			
		При острой форме ДВС-синдрома:		
	*	уровень фибриногена снижается		
		АЧТВ укорачивается		
		тромбиновое время укорачивается		
1	13			
		Внешний путь протромбиназообразования следует контролировать:		
	*	протромбиновым временем		
		фактором XIII		
		тромбиновым временем		

1	14			
		Целью назначения свежезамороженной плазмы в лечении ДВС синдрома является:		
	*	восполнение дефицитных факторов свертывания		
		восполнение объема циркулирующей плазмы		
		улучшение реологических свойств крови		
1	15			
		Наличие выраженного геморрагического синдрома при значительном удлинении АЧТВ, ПТВ и ТВ может быть связано		
	*	передозировкой гепарина; тяжелым поражением печени; патологическим фибринолизом		
		тяжелым поражением печени;		
		патологическим фибринолизом		
1.	16	ДВС - синдром наиболее вероятно можно диагностировать в случае:		
	*	массивного послеродового кровотечения		
		длительных носовых кровотечений на фоне гипертонического криза		
		обнаружения тромбоцитопении у больной с системной красной волчанкой		
1	17	Геморрагический синдром при геморрагическом васкулите обусловлен:		
		тромбоцитопенией		
		дефицитом факторов свертывания		
	*	тромбозом капилляров, мелких сосудов		
1	18			
		При геморрагическом васкулите с развитием ДВС свежезамороженная плазма нужна:		
	*	для поставки антитромбина III		
		для поставки плазменных факторов свертывания		
		для восполнения ОЦК [объема циркулирующей крови]		
1	19			
		Определение антитромбина III в плазме используется для:		
	*	диагностики коагулопатии потребления при ДВС-синдроме, гиперкоагуляции при приеме оральных контрацептивов, выявления резистентности к гепарину, наследственной тромбофилии		

		выявления резистентности к гепарину, наследственной тромбофилии		
		диагностики гиперкоагуляции при приеме оральных контрацептивов		
1	20			
		Для диагностики дефицита железа «золотым стандартом» является		
	*	определение уровня ферритина		
		расчет цветового показателя		
		микроскопия мазка периферической крови		
1	21			
		Для клинической картины гипосидероза специфичными жалобами являются:		
	*	ангулярный стоматит, выпадение волос, дисфагия		
		сердцебиения, дрожь в теле		
		похолодание, онемение пальцев рук и ног		
1	22	Анемия хронического заболевания по характеру изменения показателей крови является:		
	*	нормохромной (гипохромной), нормоцитарной (микроцитарной)		
		гиперхромной макроцитарной		
		гиперхромной микроцитарной		
1	23	Гемолитический криз чаще всего развивается при:		
	*	аутоиммунной гемолитической анемии		
		аплазии костного мозга.		
		ферментопатии		
1	24			
		Клиническими признаками гемолитического криза являются:		
	*	желтушность кожи, потемнение мочи, лихорадка, спленомегалия		
		отеки, сухость во рту		
		потемнение мочи, лихорадка		
1	25	При апластической анемии наблюдаются:		
	*	геморрагический, септико-некротический, анемический синдромы		
		спленомегалия, гиперпластический синдром		
		проливные поты, кожный зуд		
1	26	Геморрагический синдром при апластической анемии, в основном, обусловлен:		

	*	тромбоцитопенией		
		снижением уровня фактора Виллебранда, повышением фибринолитической активности		
		дефицитом витамина К		
1	27			
		Парестезии в стопах, неустойчивость походки при В ₁₂ - дефицитной анемии обусловлены:		
		гипокалиемией		
		ангиопатией артерий нижних конечностей		
	*	фуникулярным миелозом		
1	28			
		Ярко-красный язык нередко наблюдается при:		
	*	Мегалобластной анемии		
		Амилоидозе		
		Тромбоцитопении		
1	29			
		Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если имеет место удлинение протромбинового времени, а активированное частичное тромбопластиновое время не меняется?		
		Тромбоцитарное звено.		
	*	Дефицит фактора VII.		
		Дефицит факторов VIII и IX.		
		Дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I).		
1	30			
		Низкомолекулярный гепарин блокирует следующие факторы свертывания крови		
	*	Xa		
		IX, X, XI, XII		
		II, V, VII, IX		

2. Оформление фонда ситуационных задач (для проведения экзамена в АС ДПО).

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ:

Задание 1. Больная Б., 28 лет, предъявляет жалобы на слабость, повышенную утомляемость, головокружение, сердцебиение, одышку при умеренной физической нагрузке, ломкость ногтей, сухость кожи. Из анамнеза известно, что ломкость ногтей и сухость кожи беспокоят в течение многих лет, не обследовалась. В течение 2х последних месяцев состояние ухудшилось: появились головокружение, одышка, мелькание мушек перед глазами. Гинекологический анамнез: менструации с 13 лет, по 6 дней, через 28 дней, обильные; одни

роды 1 год назад. При осмотре обращали на себя внимание относительно удовлетворительное состояние, бледность кожных покровов и слизистых, поперечная исчерченность, слоистость ногтей, поредение волос, ангулярный стоматит. В общем анализе крови: Нв – 72 г/л, эритроциты – $3,2 \times 10^{12}/л$, HСН– 23 пг, лейкоциты – $6,8 \times 10^9/л$, тромбоциты – $210 \times 10^9/л$, анизоцитоз, пойкилоцитоз.

Вопрос. Сформулируйте предварительный диагноз. Какие синдромы имеются у больной?

Эталон ответа. Железодефицитная анемия средней степени тяжести на фоне меноррагий и повышенного расхода железа. У больной имеются циркуляторно-гипоксический, сидеропенический и гематологический синдромы (гипохромная анемия).

Задание 2. Пациентку 23 лет (рост 159см, вес 58 кг, ИМТ $23,2 \text{ кг}/\text{м}^2$) беспокоят жалобы на слабость, мелькание мушек, тягу к сладкому, выпадение волос. Менструации с 11 лет по 7 дней. 2-3 дня обильные. В 1-ю беременность анемия отмечалась с 6 мес (Нв 78-90г/л), на прием пероральных препаратов железа (железа (III) гидроксид полимальтозат, сульфат железа) побочные эффекты. 2-я беременность спустя год после родов - дихориальная диамниотическая двойня. В начале беременности Нв - 110г/л, токсикоз, препараты железа не получала. В сроке 12 недель - Нв 90г/л, получала феррлатум фол 1 флак 2 раза в день 1мес, повышение Нв до 100г/л, затем препарат железа не принимала. В срок 28-я недель Нв – 89 г/л, ферритин 5нг/мл

Вопрос. Сформулируйте диагноз. Какая терапия показана больной?

Эталон ответа. Железодефицитная анемия средней степени тяжести на фоне меноррагий, повышенного расхода железа в первую беременность, лактации, в текущую многоплодную беременность. Показан прием препаратов железа внутрь в лечебной дозе. При отсутствии эффекта в течение 1 месяца - парентеральные препараты железа (карбоксимальтозат железа в суммарной дозе 1500мг).

Задание 3. Больная С., 32 лет, жаловалась на тупые боли в области правого подреберья, тошноту, периодически иктеричность склер. Перечисленные жалобы беспокоят с детских лет, проводилась терапия по поводу хронического холецистита. При очередном обследовании в связи с оформлением санаторно-курортной карты у больной были выявлены признаки анемии: Эр - $2,9 \times 10^{12}/л$, Нв - 92 г/л, ЦП - 0,8, СОЭ - 12 мм/час, микросфероцитоз эритроцитов, ретикулоцитоз - 6 %. Общий билирубин сыворотки составил 28 ммоль/л, непрямой - 20 ммоль/л. При пальпации живота выявлено: печень выступает на 2-3 см, малочувствительная к пальпации, селезенка больших размеров, плотная, перкуторно 12х14 см. Выявлена желчно-каменная болезнь. Семейный анамнез: отец больной страдал рецидивирующими желтухами и умер от цирроза печени в 49лет. У младшей сестры периодически желтухи, выявлена спленомегалия. Предположительный диагноз – наследственная микросфероцитарная анемия.

Вопросы. Обоснуйте предположительный диагноз.

Эталон ответа. Наличие желтухи с увеличением селезенки у отца и сестры, желтушность у самой больной с детства; анемия гипохромная с ретикулоцитозом и микросфероцитозом, увеличением уровня непрямого билирубина, спленомегалия, ЖКБ.

Задание 4. У пациентки 40 лет слабость, головокружение, синяки на коже, кровоточивость десен, меноррагии. Симптоматика развилась после перенесенной 2 недели назад ангины. Общее состояние средней степени тяжести. Кожа бледная с многочисленными петехиями и экхимозами. Периферические лимфоузлы не увеличены, стерналгия и оссалгия не определяются. Пульс – 110 уд./мин., ритмичный. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. В анализе крови: эр. – $3,5 \times 10^{12}/л$, Нв – 120 г/л, ЦП – 0,9, тромб. – $17 \times 10^9/л$, лейкоц. – $6,4 \times 10^9/л$. В миелограмме: мегакариоциты

без отшнуровки тромбоцитов, раздражение эритроидного ростка. Верифицирован диагноз ИТП.

Вопрос. Какие показания к началу лечения у пациентки? Какое патогенетическое лечение показано пациентке?

Эталон ответа. Геморрагический синдром (в качестве основного определяющего фактора) и тромбоцитопения менее $30-50 \times 10^9/\text{л}$.

В качестве 1-й линии терапии – пульс терапия ГКС или ВВИГ. Гемостатическая терапия. При отсутствии эффекта от терапии - перевод на вторую линию терапии: спленэктомия, агонисты тромбопоектиновых рецепторов.

Задание 5. Пациентка 25 лет в возрасте 15 лет перенесла первичную иммунную тромбоцитопению (ИТП), на фоне терапии ГКС достигнута продолжительная ремиссия. Настоящая беременность первая, самостоятельная, срок 12 недель. В общем анализе крови Нв $120\text{г}/\text{л}$, эритроциты $4,2 \times 10^{12}/\text{л}$, тромбоциты $180 \times 10^9/\text{л}$, лейкоциты $4,0 \times 10^9/\text{л}$, в коагулограмме – без патологии, при УЗИ брюшной полости, щитовидной железы патологии не выявлено.

Вопросы. Каков диагноз и тактика ведения?

Эталон ответа. Диагноз: хроническая ИТП, стойкая ремиссия. При стабильном состоянии, количестве тромбоцитов более $50,0 \times 10^9/\text{л}$ и при $30-50,0 \times 10^9/\text{л}$ и отсутствии геморрагического синдрома показано активное динамическое наблюдение. Кратность мониторинга показателей крови - 1 раз в месяц, после 28 недель - 1 раз в 2 недели, после 36 недель – еженедельно.

Задание 6. Пациентка 20 лет в возрасте 12 лет перенесла первичную иммунную тромбоцитопению (ИТП), на фоне терапии ГКС достигнута продолжительная ремиссия. В сроке 16 недель беременности в общем анализе крови Нв $120\text{г}/\text{л}$, эритроциты $4,2 \times 10^{12}/\text{л}$, тромбоциты $180 \times 10^9/\text{л}$, лейкоциты $4,0 \times 10^9/\text{л}$, в коагулограмме – без патологии.

Вопрос. Какова лечебная тактика в зависимости от уровня тромбоцитов при пролонгировании беременности? Какова цель терапии ИТП при беременности?

Эталон ответа. У пациентки хроническая ИТП, стойкая ремиссия. При стабильном состоянии, количестве тромбоцитов более $50,0 \times 10^9/\text{л}$ и при $30-50,0 \times 10^9/\text{л}$ и отсутствии геморрагического синдрома показано активное динамическое наблюдение. Кратность мониторинга показателей крови - 1 раз в месяц, после 28 недель - 1 раз в 2 недели, после 36 недель – еженедельно. Целью терапии беременных с ИТП является повышение количества Plt до минимального уровня, обеспечивающего безопасность вынашивания и родоразрешения ($\geq 50 \times 10^9/\text{л}$).

Задание 7. Пациентка 40 лет с ИМТ $40\text{кг}/\text{м}^2$, 3 родами в анамнезе, планирует беременность.

Вопрос: С какого срока беременности необходимо проведение тромбопрофилактики ?

Эталон ответа: При подсчете факторов риска ВТЭО: возраст старше 35 лет -1 балл, ожирение ИМТ $>40\text{кг}/\text{м}^2$ – 2 балла, 3 родов в анамнезе – 1 балл. Всего 4 балла. Учитывая высокий риск ВТЭО, показана тромбопрофилактика НМГ с 1 триместра беременности. Длительность тромбопрофилактики в послеродовом периоде не менее 10 дней, определяется наличием дополнительно акушерских факторов риска.

Задание 8. У пациентки с ИТП при уровне тромбоцитов $50 \times 10^9/\text{л}$ кровопотеря в родах и послеродовом периоде более 1 литра.

Вопрос. Какова тактика терапии?

Эталон ответа. Согревание пациентки, сочетанная терапия ВВИГ и ГКС (ВВИГ 400мг\кг, курсовой дозой 2 г\кг, распределенной на 2-5 инфузий), преднизолон внутрь 0,5 мг\кг массы тела, введение СЗП в объеме ≥ 1000 мл, транексамовая кислота.

Задание 9. Пациентка 28 лет была доставлена по скорой помощи в гинекологическое отделение с маточным кровотечением. В анамнезе употребление наркотических препаратов. При осмотре петехии, кровоточивость десен, следы инъекций в области кубитальных вен. Проведены необходимые лечебные мероприятия (введение транексама, выскабливание полости матки). В общем анализе крови Нв 118г\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.

Вопрос. Что является основным методом лечения при тромбоцитопении у ВИЧ инфицированных? Какая терапия проводится при тромбоцитопении с геморрагическим синдромом, обусловленным ВИЧ инфекцией?

Эталон ответа. Основным методом лечения при тромбоцитопении у ВИЧ-инфицированных является антиретровирусная терапия.

В первой линии терапии при тромбоцитопении с геморрагическим синдромом используются следующие препараты: глюкокортикоиды в дозе 0,5–2 мг/кг в сутки 2–4 нед; ВВИГ 0,4 г/кг в сутки 5 сут или 1 г/кг в сутки 1–2 сут; комбинация глюкокортикоидов и ВВИГ.

Задание 10. У пациентки 20 лет вскоре после вакцинации противогриппозной вакциной появление небольшой желтушности кожных покровов, слабость, утомляемость, тяжесть в левом подреберье, увеличение селезенки на 4 см ниже края реберной дуги по левой срединно-ключичной линии. В ОАК: Нв – 70 г/л, эр. – $2,0 \times 10^{12}$ /л, ЦП – 0,9 г, ретикул. – 40, тромб. – 200×10^9 /л, лейкоциты – 15×10^9 /л, пал. – 10 %, сегм. – 78 %, лимф. – 10 %, мон. – 2 %, СОЭ – 17 мм/час. Общий билирубин – 60 мкмоль/л, пр. – 10 мкмоль/л, непр. – 50 мкмоль/л, сывороточное железо – 20 мкмоль/л. Общий анализ мочи: белок – 0,002 %, реакция на гемосидерин в моче – отрицательная. Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоциты – 2000 в 1 мл, эр. – 1000 в 1 мл. Проба Кумбса ++++. Миелограмма: выраженная гиперплазия эритроидного ростка костного мозга, эритрокариоциты – 57 %, соотношение лейко/эритроциты 1/1. Диагностирована аутоиммунная гемолитическая анемия.

Вопрос. Назначить терапию первой линии. Нужна ли данной больной гемотрансфузия? Ответ обоснуйте.

Эталон ответа. Показано назначение ГКС в дозе 1 мг на кг массы.

Данной больной гемотрансфузии не показаны, т.к. показанием к ее назначению является не уровень анемии, а состояние больной, ее гемодинамические показатели. Гемотрансфузии проводятся только по жизненным показаниям, и переливаются индивидуально подобранные по пробе Кумбса, отмытые или размороженные эритроциты.

Задание 11. У пациентки 28 лет, рост 160см, вес 50кг, роды 1, срочные, в течение 2х часов кровопотеря составила 1200мл. При осмотре одышка, выраженная бледность кожных покровов и конъюнктив, АД 90\60мм ртст, ЧСС -105 в минуту, уменьшение почасового диуреза, Нв 75 г\л, гематокрит 25%.

Вопрос. Сформулируйте диагноз. Каковы неотложные мероприятия?

Эталон ответа. Острая постгеморрагическая анемия. Неотложные мероприятия: механическая остановка кровотечения; трансфузии коллоидных, кристаллоидных растворов; введение свежезамороженной плазмы, эритроцитсодержащих компонентов.

Задание 12. У пациентки 33 лет, роды 1, отслойка плаценты, кесарево сечение, развитие кровотечения в объеме более 2х литров. Повышенная кровоточивость из мест инъекций,

экхимозы. Пациентка заторможена, на вопросы отвечает односложно, вялое рукопожатие, снижение объема отделяемой мочи, пожелтение кожных покровов. В ОАК – анемия 3 ст., тромбоцитопения 2 ст, шизоциты; время свертывания крови по Ли-Уайту 9 мин, в коагулограмме снижение антитромбина 55%, фибриноген 1,8г\л, спонтанный фибринолиз; Д-димер 5642,4 нг\мл, РФМК 17,3 мг/100 мл; ТВ 18,6 сек

Вопрос. Ваш диагноз?

Эталон ответа. Синдром ДВС на фоне массивного послеродового кровотечения. Острая постгеморрагическая анемия средней степени тяжести.

Задание 13. Больная (40 лет) в тяжелом состоянии поступила с жалобами на слабость, головокружение, синяки на коже, кровоточивость десен, интенсивные маточные кровотечения. Анамнез: явления возникли после ангины 2 недели назад. Кожа бледная с многочисленными петехиями и экхимозами. Пульс – 110 уд./мин., АД 70\50мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. В анализе крови: эр. – $2,5 \cdot 10^{12}/л$, Нб – 60 г/л, ЦП – 0,7, тромб. – $17 \cdot 10^9/л$, лейкоц. – $6,4 \cdot 10^9/л$. В миелограмме: мегакариоциты без отшнуровки тромбоцитов. Верифицирован диагноз ИТП., осложнение – постгеморрагическая анемия 3 ст.

Вопрос. Тактика ведения больной.

Эталон ответа. Учитывая уровень тромбоцитов ниже 30 тыс + наличие геморрагического синдрома – пульс терапия ГКС, гемостатическая терапия. Учитывая большую продолжающуюся кровопотерю для купирования гемодинамических расстройств - введение свежезамороженной плазмы, трансфузии эритроцитов, кристаллоидов.

Задание 14. После в\в капельные переливания больной эритроцитной взвесью со сроком хранения 6 суток в объеме 400 мл, совместимой по системе АВО и Rh-фактору, в течение 30 мин. после трансфузии появились жалобы на озноб. Объективно: АД=120\80 мм рт.ст., ЧСС= 88/мин, ЧД= 18/мин., Т= 38,3 град. С; моча обычного цвета.

Вопрос. Ваш диагноз? Ваши действия?

Эталон ответа. У больной развилась острая трансфузионная гипертермическая реакция. Для купирования необходимо ввести литическую смесь.

Задание 15. Больной по показаниям в\в струйно за короткий промежуток времени перелито 3 000 мл эритроцитарной взвеси со сроком хранения 14 суток, совместимой по системе АВО и Rh-фактору. Во время переливания появились заторможенность, гипотония, брадикардия, вздутие живота.

Вопрос. Ваш предполагаемый диагноз? Ваши действия?

Эталон ответа. У больной развилась калиевая интоксикация. С целью купирования необходимо введение в\в 20 - 40% р-ра глюкозы струйно с инсулином 20 мл, 10% р-ра СаС12 – 10,0 мл или глюконата кальция 10% - 20мл на растворе натрия хлорида 0,9%.

Задание 16. У больной при переливании массивных доз свежеситратной крови возник тремор, металлический привкус во рту, парестезии в области носогубного треугольника и кончиков пальцев, судороги мышц.

Вопрос. Ваш диагноз? Ваши действия?

Эталон ответа. У больной развилась цитратная интоксикация. Для купирования необходимо внутривенное введение р-ра СаС12 – 10% 10,0 мл или глюконата кальция 10% - 20мл на растворе натрия хлорида 0,9%.

Задание 17. У больной на фоне переливания эритроцитарной взвеси появились жалобы на боли в пояснице. Врач заподозрил групповую несовместимость эритроцитарной взвеси с кровью больного.

Вопрос. Предполагаемые действия врача?

Эталон ответа. Прекратить гемотрансфузию, сохранить венозный доступ, оценить цвет мочи, провести пробу на гемолиз у больного. Перепроверить групповую и резус принадлежность крови донора и реципиента, пробу на индивидуальную совместимость. В случае подтверждения диагноза начать проведение интенсивной инфузионной терапии.

Задание 18. Больной в/в ошибочно перелита эритроцитарная взвесь, несовместимая по системе АВО. Развился острый внутрисосудистый гемолиз.

Вопрос. Ваши действия?

Эталон ответа. Немедленно прекратить гемотрансфузию; не убирая иглу из вены, отсоединить систему для переливания трансфузионных сред с обязательным сохранением этой трансфузионной среды. Приступить к оказанию экстренной медицинской помощи больному – проведение интенсивной инфузионной терапии.

Задание 19. Больной в/в ошибочно перелита эритроцитарная взвесь, несовместимая по системе АВО. Развился острый внутрисосудистый гемолиз.

Вопрос. В чем будет заключаться проведение интенсивной терапии этого осложнения?

Эталон ответа. Переливание солевых растворов и коллоидов.

Форсированный диурез (20%-ный раствор маннитола 0,5 г/кг или фуросемид 4-6 мг/кг).

Экстренный плазмаферез в объеме не менее 1,5 л.

Внутривенное введение гепарина под контролем АЧТВ и показателей коагулограммы (1000 ЕД в час).

Внутривенно преднизолон в дозе 3-5 мг/кг.

При неэффективности консервативной терапии в течение 24 часов и нарастании продуктов азотистого метаболизма экстренный гемодиализ.

Задание 20. У больной на фоне острой массивной кровопотери проводилась гемотрансфузия в/в струйно под давлением (с помощью нагнетательной аппаратуры). При этом отмечено резкое ухудшение состояния больного: появление внезапной боли в грудной клетке, резкая одышка, кашель с кровянистой мокротой, цианоз, холодный пот, падение артериального давления, тахикардия.

Вопрос. Ваш диагноз? Ваши действия?

Эталон ответа. У больной развилась тромбоэмболия ветвей легочной артерии. Необходима госпитализация в отделение реанимации, в экстренном порядке провести внутриаартериальное (в/в) введение стрептазы или урокиназы, назначить низкомолекулярные гепарины в лечебной дозе.

Задание 21. У пациентки 38 лет во время беременности на 25 неделе развился тромбоз подключичной вены. На коже признаки сетчатого ливедо.

Вопрос. Какие исследования для подтверждения антифосфолипидного синдрома необходимо выполнить, а какое - не рекомендовано?

Эталон ответа: Необходимо выполнить определение антител к кардиолипину, к бета 2 гликопротеину. Не рекомендовано исследование на волчаночный антикоагулянт.

Задание 22. Больная 40 лет поступила в тяжелом состоянии с жалобами на слабость, головокружение, синяки на коже, кровоточивость десен, интенсивные маточные кровотечения, которые появились и нарастали через 2 недели после перенесенной ангины. Кожа бледная с многочисленными петехиями и экхимозами. Пульс – 110 уд./мин., АД 70\50мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены.

В анализе крови: эр. – $2,5 \cdot 10^{12}/л$, Нв – 60 г/л, ЦП – 0,7, тромб. – $17 \cdot 10^9/л$, лейкоц. – $6,4 \cdot 10^9/л$. В миелограмме: мегакариоциты без отшнуровки тромбоцитов. Верифицирован диагноз ИТП., осложнение – постгеморрагическая анемия 3 ст.

Вопрос. Тактика ведения больной.

Эталон ответа. Учитывая уровень тромбоцитов ниже $30 \times 10^9/л$ с геморрагическим синдромом, показана пульс терапия ГКС, гемостатическая терапия. Учитывая большую продолжающуюся кровопотерю для купирования гемодинамических расстройств, показано введение свежезамороженной плазмы, эритроцитсодержащих компонентов, кристаллоидов

Задание 23. Пациентка 32 лет обратилась в связи с невынашиванием беременности. 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 Нв 122 г/л, эритроц. $4,3 \times 10^{12}/л$, тромб $220 \times 10^9/л$, лейкоциты $4,0 \times 10^9/л$, ферритин 10 мг/л, в общем анализе мочи без патологии. В коагулограмме РФМК 4,5 мг/л, фибриноген 4,2 г/л, выявлены волчаночный антикоагулянт, антитела к $\beta 2$ гликопротеину в диагностически значимых титрах в повторных исследованиях с интервалом 6 недель.

Вопрос. 1. Ваш предполагаемый диагноз?

Эталон ответа. Антифосфолипидный синдром.

Задание 24. У пациентки 18 лет, с жалобами на обильные менструации с 13 лет по 7-8 дней, со сгустками, появление синячков на коже при незначительной травматизации, кровотечения из слизистых (десневые, носовые, луночковые), слабость, головокружение, в ОАК тромбоциты $320 \times 10^9/л$. Данная симптоматика нарастает в течение года. При осмотре кожные покровы и слизистые бледные, экхимозы, ангулярный стоматит, исчерченность ногтей. Врачом гематологом выдвинуто предположение о наличии у пациентки болезни Виллебранда.

Вопрос. Какие исследования надо выполнить для исключения/подтверждения предполагаемого диагноза?

Эталон ответа. Необходимо выполнение коагулограммы (АЧТВ, протромбиновое время, тромбиновое время, концентрация фибриногена); исследование агрегации тромбоцитов с основными индукторами; для исключения болезни Виллебранда - уровень общего антигена фактора Виллебранда (ФВ) в плазме, ристоцетин кофакторная активность; уровень фактора плазменного фактора VIII.

Задание 25. Пациентка 32 лет обратилась в связи с невынашиванием беременности. Из анамнеза: менструации с 13 лет по 5 дней, 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 осмотре сетчатое ливедо. При дообследовании в общем анализе крови Нв 120 г/л, эритроц. $4,3 \times 10^{12}/л$, тромб $120 \times 10^9/л$, лейкоциты $4,0 \times 10^9/л$. В коагулограмме: РФМК 4,5 мг/л, фибриноген 4,2 г/л, выявлены в повторных исследованиях с интервалом 2 недели волчаночный антикоагулянт, антитела к бета 2 гликопротеину в диагностически значимых титрах.

Вопрос. Каков предполагаемый диагноз? Какие данные его подтверждают?

Эталон ответа. Первичный антифосфолипидный синдром. Наличие сетчатого ливедо, 3х замерших и 1 самоаборта в сроках до 10 недель гестации, выявление тромбоцитопении, выявление волчаночного антикоагулянта и антител к бета 2-гликопротеину в диагностически значимых титрах в повторных анализах с интервалом 12 недель.