

**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 № 9

«27» 08 2020 г.

УТВЕРЖДЕНО
приказом ректора
«04» 09 2020г.
№ 407

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА
ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ ВРАЧЕЙ
ПО СПЕЦИАЛЬНОСТИ
«ГЕМАТОЛОГИЯ»
на тему
«Нарушения гемостаза»**

(СРОК ОБУЧЕНИЯ 36 АКАДЕМИЧЕСКИХ ЧАСОВ)

**Ростов-на-Дону
2020**

Основными компонентами дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по специальности *«Гематология»* на тему *«Нарушения гемостаза»* являются: цель программы, планируемые результаты обучения; учебный план; требования к итоговой аттестации обучающихся; рабочие программы учебных модулей; организационно-педагогические условия реализации дополнительной профессиональной программы повышения квалификации; оценочные материалы и иные компоненты.

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации врачей по специальности *«Гематология»* на тему *«Нарушения гемостаза»* одобрена на заседании кафедры гематологии и трансфузиологии (с курсом клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики).

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

4. Общие положения

4.1. Цель дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей со сроком освоения 36 академических часов по специальности «Гематология» на тему «Нарушения гемостаза» заключается в совершенствовании знаний и умений в рамках имеющейся квалификации.

4.2. Актуальность дополнительной профессиональной образовательной программы повышения квалификации врачей-гематологов (и врачей смежных специальностей) по теме «Нарушения гемостаза» обусловлена потребностью общества в оказании профессиональных практических навыков на высоком уровне врачами гематологами (и врачами других специальностей) и потребностью слушателей в получении информации о современных методах диагностики и терапии нарушений гемостаза, согласно регулярно обновляемым федеральным клиническим рекомендациям и имеющимся результатам клинических исследований.

Предлагаемый курс повышения квалификации позволит врачам - гематологам (и врачам смежных специальностей) ознакомиться с современными проблемами диагностики, терапии нарушений гемостаза на госпитальном и амбулаторном этапах оказания специализированной и неспециализированной медицинской помощи; национальными клиническими рекомендациями по лечению и обследованию пациентов с врожденными и приобретенными нарушениями свертывающей и противосвертывающей систем крови.

Материалы курса позволят врачам других специальностей (не гематологам) оптимизировать в своей практической деятельности выбор диагностических методов и медикаментозной коррекции приобретенных и врожденных нарушений гемостаза как при первичных заболеваниях крови, так и при воспалительных инфекционных и аутоиммунных патологических процессах.

4.3. Задачи программы:

4.3.1. По окончании обучения врач должен знать:

- принципы и методы диагностики нарушений коагуляционного звена гемостаза;
- принципы и методы диагностики нарушений клеточного звена гемостаза;
- методы клинического (анамнез, физические методы исследования), лабораторного и инструментального исследований, необходимых для полноценного обследования пациентов с врожденными коагулопатиями (гемофилии, болезнь Виллебранда);
- методы клинического (анамнез, физические методы исследования), лабораторного и инструментального исследований, необходимых для полноценного обследования пациентов с приобретенными коагулопатиями (ДВС - синдром, антифосфолипидный синдром, эндотелиоз при инфекционных заболеваниях в частности COVID-19);
- методы клинического (анамнез, физические методы исследования),

лабораторного и инструментального исследований, необходимых для полноценного обследования пациентов с врожденными тромбоцитопатиями и тромбоцитпениями;

- методы клинического (анамнез, физические методы исследования), лабораторного и инструментального исследований, необходимых для полноценного обследования пациентов с первичной иммунной тромбоцитопенией, приобретенными тромбоцитопатиями, геморрагическим васкулитом;
- методы клинического (анамнез, физические методы исследования), лабораторного и инструментального исследований, необходимых для полноценного обследования пациентов с врожденными и приобретенными тромбофилиями;
- классификацию врожденных и приобретенных коагулопатий;
- классификацию врожденных и приобретенных тромбоцитопений и тромбоцитопатий;
- классификацию врожденных и приобретенных тромбофилий;
- организацию работы, функциональные обязанности сотрудников поликлиники с целью раннего выявления нарушений гемостаза и профилактику геморрагических осложнений;
- организацию работы, функциональные обязанности сотрудников поликлиники с целью раннего выявления нарушений гемостаза и профилактику тромботических и тромбоэмболических осложнений;
- основные схемы профилактики тромботических осложнений и пациентов групп риска;
- принципы выбора антиагрегантов и антикоагулянтов с целью профилактики венозных и артериальных тромбозов.

4.3.2. По окончании обучения врач должен уметь:

- определить план обследования пациентов с геморрагическими клиническими проявлениями;
- определить план обследования пациентов с тромботическими клиническими проявлениями;
- проводить анализ результатов лабораторных исследований (коагулограмма, тромбодинамика, полиморфизм генов врожденной тромбофилии, агрегационная функция тромбоцитов, время свертывания крови, время кровотечения и т.д.) с целью определения диагноза характера и причины нарушений гемостаза;
- определять оптимальные схемы терапии на основании выявленных нарушений в системе гемостаза;
- определять показания для профилактики тромботических осложнений;
- определять показания для профилактики геморрагических осложнений.
- определять показания для заместительной гемотрансфузионной терапии при нарушениях системы гемостаза;
- разрабатывать схемы медицинской реабилитации больных с врожденными нарушениями системы гемостаза;

4.3.3. По окончании обучения врач должен владеть:

- навыками клинического мышления для назначения плана обследования больного с целью диагностики нарушений системы гемостаза;

- уметь сформулировать клинический диагноз на основании принятых у нас в стране классификаций нарушений гемостаза;
- уметь определить группу риска тромботических осложнений для конкретного больного;
- уметь определить группу риска геморрагических осложнений для конкретного больного;
- разрабатывать оптимальную схему терапии пациенту с учетом выявленных индивидуальных особенностей нарушений гемостаза;
- оформлением медицинской документации стационара и поликлинической службы.

Трудоемкость освоения - 36 академических часов (1 неделя)

Основными компонентами Программы являются:

- общие положения;
- планируемые результаты обучения;
- учебный план;
- календарный учебный график;
- рабочие программы учебных модулей: "Специальные дисциплины", - организационно-педагогические условия;
- формы аттестации;
- оценочные материалы <1>.

<1> Пункт 9 приказа Министерства образования и науки Российской Федерации от 01 июля 2013 г. N 499 "Порядок организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам", (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации от 20 августа 2013 г., регистрационный N 29444) с изменениями, внесенными приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 15 ноября 2013 г. N 1244 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 14 января 2014 г., регистрационный N 31014).

4.4. Для формирования профессиональных компетенций, необходимых для оказания медицинской помощи больным, в программе отводятся часы на обучающий симуляционный курс (далее - ОСК).

Обучающий симуляционный курс состоит из двух компонентов:

1) ОСК, направленный на формирование общепрофессиональных умений и навыков;

2) ОСК, направленный на формирование специальных профессиональных умений и навыков.

4.5. Содержание Программы построено в соответствии с модульным принципом, структурными единицами модулей являются разделы. Каждый раздел дисциплины подразделяется на темы, каждая тема - на элементы, каждый элемент - на подэлементы. Для удобства пользования Программой в учебном процессе каждая его структурная единица кодируется. На первом месте ставится код раздела дисциплины (например, 1), на втором - код темы (например, 1.1), далее - код элемента (например, 1.1.1), затем - код подэлемента (например, 1.1.1.1). Кодировка

вносит определенный порядок в перечень вопросов, содержащихся в Программе, что, в свою очередь, позволяет кодировать контрольно-измерительные (тестовые) материалы в учебно-методическом комплексе (далее - УМК).

4.6. Учебный план определяет состав изучаемых дисциплин с указанием их трудоемкости, объема, последовательности и сроков изучения, устанавливает формы организации учебного процесса и их соотношение (лекции, обучающий симуляционный курс, семинарские и практические занятия, применение дистанционного обучения), конкретизирует формы контроля знаний и умений обучающихся. Планируемые результаты обучения направлены на формирование профессиональных компетенций врача-гематолога. В планируемых результатах отражается преемственность с профессиональными стандартами и квалификационной характеристикой должности врача-гематолога. <2>.

<2> Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации 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" (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 25 августа 2010 г., регистрационный N 18247).

4.7. В Программе содержатся требования к аттестации обучающихся. Итоговая аттестация осуществляется посредством проведения экзамена и выявляет теоретическую и практическую подготовку обучающегося в соответствии с целями и содержанием Программы.

4.8. Организационно-педагогические условия реализации Программы включают учебно-методическое обеспечение учебного процесса освоения модулей специальности (тематика лекционных, семинарских и практических занятий).

4.9. Характеристика профессиональной деятельности обучающихся:

- **область профессиональной деятельности¹** включает охрану здоровья граждан путем обеспечения оказания высококвалифицированной медицинской помощи в соответствии с установленными требованиями и стандартами в сфере здравоохранения;

- **основная цель вида профессиональной деятельности²:** Участие в формировании индивидуализированного плана обследования, лечения больных с нарушениями гемостаза на основании особенностей патологического процесса и клинической характеристике пациента.

- **обобщенные трудовые функции:** Оказание медицинской помощи населению по профилю "гематология"

- **трудовые функции:**

¹Приказ Минобрнауки России от 25.08.2014 N 1071 "Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.29 Гематология (уровень подготовки кадров высшей квалификации)" (Зарегистрировано в Минюсте России 29.10.2014 N 34516)

² Приказ Минтруда России от 11 февраля 2019 г. № 68н "Об утверждении профессионального стандарта «Врач гематолог» (зарегистрировано в Минюсте России 07 марта 2019 г. № 53998)

A/01.88. Диагностика характера и причины нарушений гемостаза.

A/02.88 Определение курсов этиопатогенетической и симптоматической терапии при нарушениях гемостаза;

A/03.88. Мониторинг эффективности лечения нарушений гемостаза;

A/06.88. Проведение медицинских экспертиз по профилю "гематология";

A/08.88. Оказание медицинской помощи в экстренной форме

- **вид программы:** практико-ориентированная (выявление видов нарушений гемостаза, установление их причины, медикаментозная коррекция, профилактика витальных осложнений).

4.10. Контингент обучающихся:

- **по основной специальности:** врачи- гематологи.

5. ПЛАНИРУЕМЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОБУЧЕНИЯ

Планируемые результаты обучения направлены на формирование профессиональных компетенций врача-гематолога. В планируемых результатах отражается преемственность с профессиональным стандартом и квалификационной характеристикой должности врача-гематолога.

Характеристика компетенций <1>врача-гематолога. подлежащих совершенствованию

5.1.Профессиональные компетенции (далее - ПК):

профилактическая деятельность:

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

-готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за здоровыми и хроническими больными (ПК-2);

-готовность к применению социально-гигиенических методик сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья взрослых и подростков (ПК-4);

диагностическая деятельность:

готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (ПК-5);

лечебная деятельность:

-готовность к ведению и лечению пациентов с нарушениями гемостаза;
реабилитационная деятельность:

готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов с врожденными заболеваниями свертывающей и противосвертывающей систем крови, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении (ПК-8);

психолого-педагогическая деятельность:

готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих (ПК-9)

5.2. Объем программы: 36 академических часов.

5.3. Форма обучения, режим и продолжительность занятий

График обучения	Акад. часов в день	Дней в неделю	Общая продолжительность программы, месяцев (дней, недель)
Форма обучения			
Очно-заочная (с использованием ДОТ, ОСК)	6	6	1 неделя, 6 дней

Программа повышения квалификации реализуется с использованием ДОТ и ЭО на дистанционной площадке – «Автоматизированная система ДПО ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России (sdo.rostgmu.ru) (далее - система)». В системе представлены учебные материалы, тестовые задания по темам учебных модулей программ. Система позволяет проводить онлайн-лекции в удаленном режиме синхронно взаимодействовать слушателю с преподавателем.

Обучающий симуляционный курс

Ситуации	Проверяемые трудовые функции	Симуляционное и вспомогательное оборудование	Расходные материалы	Задачи симуляции
Врачебная манипуляция: внутривенная инъекция				
1. Проведение инъекционного внутривенного введения Аскорбиновой кислоты раствор для инъекций 5% 1мл 2. Проведение инъекционного	Оказание медицинской помощи в экстренной форме.	1. Фантом руки с возможностью проведения внутривенных инъекций. 2. Коробка для ампул с наклейкой для имитации ЛС 1 шт.	1. Смотровые перчатки разных размеров 1 пара 2. Защитные очки 1 шт. 3. Одноразовая маска 1 шт. 4. Ватные шарики 5. Нестерильный	Демонстрация аккредитуемым умения проводить внутривенное введение лекарственных средств, обеспечивая

<p>внутривенного введения Фуросемида 1% 2 мл 3.Проведение инъекционного внутривенного введения Транексамовой кислоты раствор для инъекций 50мг /мл 4. Проведение инъекционного внутривенного введения Диазепам 10 мг / 2 мл</p>		<p>3. Ёмкость с кожным антисептиком (имитация) 1 шт. 4. Венозный жгут 1 шт. 5. Резиновая подушечка 1 шт. 6. Бикс с ватными шариками 1 шт. 7. Ножницы 1 шт. 8. Закрепленный пакет для утилизации отходов класса А 1 шт. 9. Закрепленный пакет для утилизации отходов класса Б 1 шт. 10. Непрокальываемый контейнер для утилизации отходов класса Б</p>	<p>бинт 1 шт. 6 Шприц с иглой 1 шт. 7. Дополнительная игла 1 шт. 8. Пилочка для вскрытия ампул 1 шт. 9.Стеклянная ампула дистиллированной воды с наклейкой для имитации ЛС 1 шт. 10. Лоток в стерильной упаковке (условно одноразовый) 1 шт. 11. Пинцет в стерильной упаковке (условно одноразовый) 1 шт. 12. Салфетка (условно одноразовая) 1 шт. 13. Краситель имитация крови (порошок) 1 шт. 14. Запасные сосуды для тренажера внутривенной инъекции 1 шт. 15. Запасная кожа для тренажера внутривенной инъекции 1 шт. 16. Маркер 1 шт. 17. Губка 1 шт. 18. Отсекатель 1 шт. 19. Контейнер для сбора мусора, образующегося на станции 1 шт. 20. Бланк информированно</p>	<p>безопасность осуществления процедуры.</p>
---	--	--	--	--

			го добровольного согласия 1 шт. 2.1 Медицинская карта амбулаторного больного 1 шт.	
Определение группы крови				
1.Определение группы крови со стандартными эритроцитами группы О 2. Определение группы крови со стандартными эритроцитами группы А1 3. Определение группы крови со стандартными эритроцитами группы В	Клиническое применение ауто- и алло-донорской крови и ее компонентов.	1.Планшет-пластина для определения групп крови 1 шт. 2. Закрепленный пакет для утилизации отходов класса А 1 шт. 3. Закрепленный пакет для утилизации отходов класса Б 1 шт. 4. Контейнер с дезинфицирующим раствором (имитация) 1 шт.	1.Нестерильные перчатки разных размеров 1 пара 2. Одноразовые бумажные полотенца 1 шт. 3. Лабораторные стеклянные палочки 2 шт. 4. Образец крови для исследования (стандартные эритроциты) 1 фл. 5. Реагент анти-А 1 фл. 6. Реагент анти-В 1 фл. 7.Пастеровские пластиковые пипетки однократного применения объемом 1 мл 4 шт. 8. История болезни (фрагмент) 1 шт.	Демонстрация аккредитуемым своего умения определять группу крови человека системы АВО с использованием реагентов анти-А и анти-В.
Определение индивидуальной совместимости крови донора и реципиента				
1.Проведение пробы на совместимость с образцом крови донора группы О (I) 2. Проведение пробы на совместимость с образцом крови донора группы А (II) 3. Проведение пробы на совместимость с образцом крови донора группы В (III) 4. Проведение пробы на совместимость с образцом крови донора группы АВ	Клиническое применение ауто- и алло-донорской крови и ее компонентов.	1.Пробирка емкостью 10 мл 1 шт. 2. Белая пластина для проведения реакции 1 шт. 3.Закрепленный пакет для утилизации отходов класса А 1 шт. 4. Закрепленный пакет для утилизации отходов класса Б	1.Смотровые перчатки разных размеров 2 пары 2. Одноразовые бумажные полотенца 1 шт. 3. Лабораторные стеклянные палочки 1 шт. 4. Образец крови донора (стандартные эритроциты О, А, В, АВ) 1 фл. 5. Сыворотка крови	Демонстрация аккредитуемым умения проводить пробу на совместимость по группам крови человека системы АВО.

(IV)		1 шт. 5. Контейнер с дезинфицирующим раствором (имитация) 1 шт.	реципиента (реагент анти-А) 1 фл. 6. Пастеровские пластиковые пипетки однократного применения объемом 1 мл 7 шт. 7. Декстран [ср. мол. масса 50000-70000] 1 фл. 8. 0,9% раствор хлорида натрия (физиологический раствор) 1 фл. 9. История болезни (фрагмент) 1 шт.	
------	--	--	--	--

6. УЧЕБНЫЙ ПЛАН
распределения учебных модулей
дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей
по специальности «Гематология»
на тему «Нарушения гемостаза»
(срок освоения 36 академических часов)

Код	Наименование разделов модулей	Всего часов	В том числе			Из них		Форма контроля
			лекции	ПЗ	семинары	ОСК	ДО	
Рабочая программа учебного модуля «Специальные дисциплины»								
1.	Свертывающая, противосвертывающая системы крови, методы лабораторной диагностики.	6	2	2	2	2	2	ТК
2.	Этиология, патогенез, диагностика и терапия врожденных заболеваний свертывающей и противосвертывающей систем крови	8	6	2	0	2	6	ТК
3.	Этиология, патогенез, диагностика и лечение приобретенных заболеваний свертывающей и противосвертывающей систем крови	20	14	4	2		14	ТК

Итоговая аттестация	2						Экзамен
Всего	36	22	8	4	4	22	

ПЗ - практические занятия, СЗ - семинарские занятия.

ОСК – обучающий симуляционный курс.

ДО – дистанционное обучение.

ТК - текущий контроль.

7. Календарный учебный график

Учебные модули	1 день	2 день	3 день	4 день	5 день	6 день
Специальные дисциплины	6	6	6	6	6	4
Итоговая аттестация						2

8. Рабочие программы учебных модулей

Рабочая программа учебного модуля «Специальные дисциплины»

Раздел 1

Свертывающая, противосвертывающая системы крови, методы лабораторной диагностики.

Код	Наименования тем, элементов
1.1	Свертывающая, противосвертывающая системы крови.
1.1.1	Свертывающая и противосвертывающая системы крови (клеточное звено гемостаза, коагуляционные факторы свертывания, физиологические и патологические антикоагулянты).
1.1.2	Лабораторная диагностика нарушений свертывающей и противосвертывающей систем крови (скрининг).
1.2	Диагностика тромбофилий.
1.2.1	Лабораторный метод диагностики – тромбодинамика.
1.2.2	Молекулярно-генетическое исследование крови на полиморфизм генов врожденной тромбофилии.
1.2.3	Коагулограмма, РФМК, Д-димеры – клиническая интерпретация

1.2.4	Антикоагулянты и антиагреганты, клиническое применение.
1.2.5	Тесты оценки агрегационной функции тромбоцитов, клиническая интерпретация.

Раздел 2

Этиология, патогенез, диагностика и терапия врожденных заболеваний свертывающей и противосвертывающей систем крови.

Код	Наименования тем, элементов
2.1	Этиология, патогенез, диагностика и терапия Гемофилий.
2.1.1	Этиология, патогенез, диагностика и классификация гемофилий.
2.1.2	Лечение гемофилий (включая ингибиторные формы)
2.1.3	Ведение пациентов с гемофилией при травмах, операциях и инвазивных вмешательствах.
2.1.4	Принципы оценки эффективности терапии гемофилий, реабилитация.
2.2	Диагностика и лечение болезни Виллебранда.
2.2.1	Клинические проявления, классификация, патогенез болезни Виллебранда.
2.2.2	Лечение болезни Виллебранда.
2.2.3	Профилактика геморрагических осложнений у пациентов с болезнью Виллебранда при выполнении инвазивных манипуляций.
2.2.4	Синдром Виллебранда (причины, диагностика, клинические проявления, лечение).

Раздел 3

Этиология, патогенез, диагностика и лечение приобретенных заболеваний свертывающей и противосвертывающей систем крови

Код	Наименования тем, элементов
3.1	ДВС- синдром.
3.1.1	Этиология, патогенез ДВС- синдрома (общие положения), диагностика.
3.1.2	Особенности ДВС- синдром при онкологических и гематологических заболеваниях.
3.1.3	Особенности этиологии и патогенеза, клинических проявлений и лечения ДВС- синдрома и нарушений гемостаза на фоне инфекции на примере COVID-19/

3.2	Врожденные тромбофилии.
3.2.1	Особенности диагностики и классификации, клинических проявлений врожденных тромбофилий.
3.2.2	Тромбофилии в акушерско-гинекологической практике.
3.3	Нарушения тромбоцитарно-сосудистого звена гемостаза.
3.3.1	Клинические проявления, диагностика, патогенез и лечение первичной иммунной тромбоцитопении.
3.3.2	Этиология, патогенез, клинические проявления и лечение приобретенных тромбоцитопатий.
3.3.3.	Гипертромбоцитозы, причины, патогенез, методы диагностики и лечение.
3.3.4.	Этиология, патогенез, клинические проявления и лечение геморрагического васкулита.
3.3.5.	Гемолитико-уремический синдром, тромботическая тромбоцитопеническая пурпура.
3.3.6.	Антифосфолипидный синдром.
3.4	Витамин-К-зависимые коагулопатии
3.4.1	Структура, функция и биосинтез витамина К (приобретенные дефициты витамина К, патология протромбина, 7 фактора свертывания крови).
3.4.2	Приобретенные дефициты V, X факторов свертывания крови: диагностика, клинические проявления, лечение.
3.5	Приобретенные тромбофилии, обусловленные дефицитом противосвертывающих факторов крови.
3.5.1	Приобретенные дефициты протеинов С и S: патогенез, клинические проявления, диагностика и лечение.

9. Организационно-педагогические условия

Тематика лекционных занятий

№ раздела	№ лекции	Темы лекций	Кол-во часов
1	1.	Свертывающая и противосвертывающая системы крови,	2

		лабораторная диагностика	
2	2.	Этиология, патогенез, диагностика, классификация гемофилий Лечение пациентов с гемофилией	2
	3.	Врожденные тромбофилии	2
	4.	Этиология, патогенез, диагностика и терапия болезни Виллебранда	2
3	5.	Этиология, патогенез, диагностика, лечение ДВС – синдрома	2
	6.	Антифосфолипидный синдром	2
	7.	Современные подходы к диагностике и и лечению тромбофилий	2
	8.	Нарушение гемостаза при коронавирусной инфекции	2
	9.	Заместительная гемотранфузионная терапия при приобретенных нарушениях свертывающей и противосвертывающей систем крови	2
	10.	Тромбоцитопении и тромбоцитопатии. Этиология, патогенез, диагностика, терапия первичной иммунной тромбоцитопении	2
	11.	Витамин-К-зависимые коагулопатии, этиология, патогенез, диагностика, терапия	2
Итого			22

Тематика семинарских занятий

№ раздела	№ с	Темы семинаров	Кол-во часов
1	1.	Роль скрининговых лабораторных методов диагностики нарушений гемостаза на поликлиническом этапе в профилактике тромботических осложнений при различных патологических состояниях.	2
3	2.	Прямые и непрямые антикоагулянты, антиагреганты в лечении приобретенных нарушений гемостаза.	2
Итого			4

Тематика практических занятий

№ раздела	№ Пз	Темы практических занятий	Кол-во часов	Формы текущего контроля
-----------	------	---------------------------	--------------	-------------------------

№ раздела	№ Пз	Темы практических занятий	Кол-во часов	Формы текущего контроля
1	1.	Интерпретация результатов коагулограмм и тромбодинамики.	2	Зачет Зачет
2	2.	Разбор клинических случаев больных врожденными коагулопатиями.	2	
3	3.	Неотложные мероприятия и гемотрансфузии у больных приобретенными коагулопатиями (симул класс).	2	Зачет
	4.	Разбор клинических случаев больных с приобретенными коагулопатиями (определение плана обследования и лечения)	2	Зачет
Итого			8	

9. Формы аттестации

9.1. Контроль результатов обучения проводится:

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

Форма итоговой аттестации – экзамен, который проводится посредством тестового контроля в АС ДПО и собеседования с обучающимся.

9.2. Обучающийся допускается к итоговой аттестации после изучения дисциплин в объеме, предусмотренным учебным планом.

9.3. Обучающиеся, освоившие программу и успешно прошедшие итоговую аттестацию, получают документ о дополнительном профессиональном образовании – удостоверение о повышении квалификации.

10. Оценочные материалы

10.1. Тематика контрольных вопросов:

1. Характеристика клеточного звена свертывающей системы крови..
2. Характеристика коагуляционного звена гемостаза.
3. Характеристика противосвертывающей системы крови.
4. Патогенез, диагностика ДВС- синдрома.
5. Основные принципы терапии ДВС- синдрома.
6. Патогенез, классификация гемофилий.
7. Лечение гемофилий.
8. Лечение ингибиторных форм гемофилий.
9. Патогенез, клинические проявления, классификация болезни Виллебранда.

10. Лечение болезни Виллебранда.
11. Этиология, патогенез, классификация первичной иммунной тромбоцитопении.
12. Лечение первичной иммунной тромбоцитопении.
13. Диагностика, классификация приобретенных и врожденных тромбофилий.
14. Клинические проявления врожденных тромбофилий, профилактика осложнений.
15. Приобретенные тромбофилии, обусловленные дефектом противосвертывающих факторов системы гемостаза.
16. Приобретенные дефициты протромбинового комплекса, диагностика, клинические проявления, методы медикаментозной коррекции.
17. Антифосфолипидный синдром, патогенез, диагностика, терапия.
18. Профилактика осложнений врожденных тромбофилий при беременности.
19. Синдром Виллебранда, патогенез, этиология, методы лечения.
20. Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура: этиология, патогенез, диагностика, терапия.
21. Гемолитико-уремический синдром: патогенез, этиология, диагностика, терапия.
22. Антифосфолипидный синдром: этиология, патогенез, диагностика, терапия.
23. Геморрагический ангиоматоз: клинические проявления, диагностика, профилактика геморрагических осложнений.
24. Приобретенные тромбоцитопении.
25. Тромбоцитопении новорожденных.
26. Лекарственные и гепарининдуцированные тромбоцитопении.

10.2. Задания, выявляющие практическую подготовку врача-гематолога.

- У пациента выявлено значительное удлинение времени кровотечения. Какие нарушения гемостаза можно предположить у пациента?
- У пациента выявлено значительное увеличение времени свертывания крови. Какие нарушения гемостаза можно предположить у пациента?
- У пациента выявлено значительное увеличение РФМК. Какие нарушения гемостаза можно предположить у пациента?
- У пациента выявлено значительное увеличение АЧТВ. Какие нарушения гемостаза можно предположить у пациента?
- У пациента выявлено значительное увеличение тромбинового времени. Какие нарушения гемостаза можно предположить у пациента?
- У пациента выявлено значительное увеличение протромбинового времени. Какие нарушения гемостаза можно предположить у пациента?
- Какие признаки позволяют отличить гемолитико-уремический синдром и тромботическую тромбоцитопеническую пурпуру?
- Определить заместительную терапию факторами свертывания крови у больного гемофилией перед экстракцией зуба.
- Определить заместительную терапию факторами свертывания крови у

больного гемофилией перед протезированием тазобедренного сустава.

- Определить терапию больному при первичной иммунной тромбоцитопении и резистентности к кортикостероидам.

- определить заместительную терапию факторами свертывания крови больному болезнью Вальденстрема перед полостной операцией.

- Определить терапию антикоагулянтами при развитии у него гепарин-индуцированной тромбоцитопении.

10.3. Примеры тестовых заданий:

1. Наличие выраженного геморрагического синдрома при значительном удлинении АЧТВ, ПТВ и ТВ может быть связано с:

*А) передозировкой гепарина; тяжелым поражением печени; патологическим фибринолизом;

В) тяжелым поражением печени;

С) патологическим фибринолизом

2. Ангиоматозный тип кровоточивости связан с:

А) патологией внешнего пути свертывания;

В) патологией внутреннего пути свертывания;

*С) локальной сосудистой патологией

3. Болезнь Рендю-Ослера характеризуется:

А) гематомным типом кровоточивости;

*В) ангиоматозным типом кровоточивости;

С) локальными кровотечениями

4. Болезнь Шенлейна-Геноха характеризуется:

А) асептическим воспалением стенок микрососудов;

В) патологией тромбоцитарного звена;

*С) множественным микротромбообразованием в очагах асептического воспаления сосудов из-за экстравазального отложения иммунных комплексов

5. Тромбоцитопения $130 \times 10^9/\text{л}$ относится к:

*А) легкой степени тяжести;

В) средней степени тяжести;

С) тяжелой степени.

6. Наиболее распространенные виды геморрагии при гемофилии:

*А) кровоизлияние в суставы, под кожу и в мышцы;

В) маркогематурия;

С) кровоизлияние в головной мозг

7. Для лечения тяжелых кровотечений у больных гемофилией В лучше использовать:

А) СЗП;

- В) криопреципитат;
- *С) концентрат фактора VIII

8. Осложнения гемофилии, связанные с гемостатической терапией, - это:

- А) гемартрозы;
- В) вторичный ревматоидный синдром;
- *С) появление иммунных ингибиторов фактора VIII

9. Наиболее вероятные изменения лабораторных показателей при болезни Виллебранда:

- А) ускорение активированного частичного тромбопластинового времени;
- В) удлинение ПТВ;
- *С) удлинение времени кровотечения

10. Антитромбин- III — это:

- *А) Первичный антикоагулянт
- В) Вторичный антикоагулянт
- С) Фактор тромбоцитов

11. Центральное место в патогенезе ДВС – синдрома занимает:

- *А) Гипертромбинемия
- В) Тромбоцитопения
- С) Тромбоцитопатия

12. В отличие от гемофилии для ДВС-синдрома характерна кровоточивость

- А) гематомного типа
- В) петехиально-экхиматозного типа
- *С) смешанного синячково-гематомного типа

13. Для оценки эффективности антитромботической терапии варфарином определяют:

- А) Время кровотечения
- *В) МНО
- С) Тромбиновое время

14. Нарушения тромбоцитарно-сосудистого гемостаза можно выявить:

- А) При определении протромбинового времени
- *В) При определении времени кровотечения
- С) При определении тромбинового времени

15. Продолжительность развития молниеносной формы ДВС – синдрома:

- *А) несколько десятков минут

- В) несколько часов
- С) несколько суток

16. Рецидивирующая форма ДВС – синдрома:

- *А) развивается в период обострения основного заболевания
- В) не исчезает в период ремиссии основного заболевания
- С) продолжается в течение нескольких минут

17. В основе развития ДВС – синдрома лежат следующие механизмы:

- *А) активация свертывающей системы крови, снижение антитромботического потенциала эндотелиоцитов, тяжелая вторичная эндогенная интоксикация продуктами протеолиза и деструкции тканей
- В) снижение антитромботического потенциала эндотелиоцитов
- С) тяжелая вторичная эндогенная интоксикация продуктами протеолиза и деструкции тканей

18. Главным инициатором процесса свертывания крови чаще всего является:

- *А) тканевой тромбопластин
- В) антитромбин III
- С) плазминоген

19. ДВС - синдром наиболее вероятно можно диагностировать в случае:

- *А) массивного послеродового кровотечения
- В) длительных носовых кровотечений на фоне гипертонического криза
- С) обнаружения тромбоцитопении у больной с системной красной волчанкой

20. При ДВС – синдроме противопоказано применение:

- А) гепарина
- *В) эpsilon-аминокапроновой кислоты
- С) переливании свежзамороженной плазмы

21. Причинами ДВС – синдрома чаще бывают:

- А) тромбоцитопенические состояния
- В) наследственный дефицит факторов свертывания
- *С) шоковые состояния

22. ДВС-синдром является:

- А) самостоятельной нозологической формой нарушения плазменного гемостаза
- *В) вторичным состоянием при сепсисе, шоке, больших операциях
- С) заболеванием, характеризующимся наличием тромбоцитопении

23. Целью назначения свежезамороженной плазмы в лечении ДВС синдрома является:

- *А) восполнение дефицитных факторов свертывания
- В) восполнение объема циркулирующей плазмы
- С) улучшение реологических свойств крови

24. При острой форме ДВС-синдрома:

- *А) уровень фибриногена снижается
- В) АЧТВ укорачивается
- С) тромбиновое время укорачивается

25. Внешний путь протромбиназообразования следует контролировать:

- А) тромбиновым временем
- В) фактором XIII
- *С) протромбиновым временем

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

Литература

№№	Автор, название, место издания, издательство, год издания учебной и учебно-методической литературы, кол стр.
	Основная литература
1.	Гематология: национальное руководство / под ред. О.А. Рукавицына. – М. : ГЭОТАР- Медиа, 2019 .- 783с.
2.	Рациональная фармакотерапия в гематологии/под ред.О.А. Рукавицына. – Москва : Литтерра,2021. – – (Серия «Рациональная фармакотерапия»). -784с.
	Дополнительная литература
1	Аль-Ради Л.С., Белоусова И.Э., Барях Е.А., Бессмельцев С.С., Вотякова О.М., Губкин, З. А.В., Демина Е.А., Доронин В.А., Поддубная И.В., Тумян Г.С., Шатохин Ю.В. Диагностика и лечение тромбоцитопенической пурпуры (первичной иммунной тромбоцитопении у взрослых)/ Национальное гематологическое общество. Российское профессиональное общество онкогематологов Библиотека. Гайдлайны.. http: npngo/library.aspxct= GuidlniEid=119. www.blood.ru . 42с.

2.	Шатохин Ю.В., Снежко И.В. Тромбоцитопении (монография) / под ред. О. А. Рукавицына. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2020. — 176 с.
3.	Алгоритмы диагностики и протоколы лечения заболеваний системы крови. - В 2 т. - Т. 1 / под ред. В. Г. Савченко. - Москва : Практика, 2018. – 1008 с.
4.	Профилактика, диагностика и лечение новой коронавирусной инфекции (COVID-19). Временные методические рекомендации. Версия 15 (22.02.2022). – 245 с.
5.	Гематология и иммунология детского возраста. Н.А. Алексеев. Санкт-Петербург. Издательство «Гиппократ» 2017. 1040 с.
6.	Меликян А.Л., Савченко В.Г. и др. Клинические рекомендации по диагностике и терапии первичной иммунной тромбоцитопении. 2020

ИНТЕРНЕТ РЕСУРСЫ:

1.	ЭЛЕКТРОННЫЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНЫЕ РЕСУРСЫ	Доступ к ресурсу
2.	Электронная библиотека РостГМУ. – URL: http://109.195.230.156:9080/opac/	Доступ неограничен
3.	Консультант врача. Электронная медицинская библиотека : ЭБС. – Москва : ООО ГК «ГЭОТАР». - URL: http://www.rosmedlib.ru	Доступ неограничен
4.	Консультант Плюс: справочная правовая система. - URL: http://www.consultant.ru	Доступ с компьютеров вуза
5.	Научная электронная библиотека eLIBRARY. - URL: http://elibrary.ru	Открытый доступ
6.	Национальная электронная библиотека. - URL: http://нэб.рф/	Доступ с компьютеров библиотеки
7.	Федеральная электронная медицинская библиотека Минздрава России. - URL: http://www.femb.ru/feml/ , http://feml.scsml.rssi.ru	Открытый доступ
8.	Медицинский Вестник Юга России. - URL: https://www.medicalherald.ru/journal или с сайта РостГМУ	Открытый доступ
9.	Всемирная организация здравоохранения. - URL: http://who.int/ru/	Открытый доступ
10.	Рубрикатор клинических рекомендаций Минздрава России. - URL: http://cr.rosminzdrav.ru/#/	Открытый доступ

Кадровый состав программы ДПО
ПК «НАРУШЕНИЯ ГЕМОСТАЗА »

№ п/п	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, ученое звание	Должность	Место работы
1	Шатохин Юрий Васильевич	Д.м.н. профессор	Заведующий кафедрой гематологии и трансфузиологии (с курсами лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики)	основное
2	Снежко Ирина Викторовна	К.м.н., доцент	Доцент кафедры гематологии и трансфузиологии (с курсами лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики)	основное
3	Рябикина Елена Витальевна	К.м.н.	Доцент кафедры гематологии и трансфузиологии (с курсами лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики)	основное
4	Мацуга Андрей Александрович	-	Ассистент кафедры гематологии и трансфузиологии (с курсами лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики)	совмещение