

**Бюджетное учреждение высшего образования
Ханты-Мансийского автономного округа-Югры
"Сургутский государственный университет"**



Патология сосудисто-тромбоцитарного гемостаза рабочая программа дисциплины (модуля)

Закреплена за кафедрой **Патофизиологии и общей патологии**

Учебный план о310804-Трансфуз-21-1.plx
Специальность: Трансфузиология

Квалификация **Врач-трансфузиолог**

Форма обучения **очная**

Общая трудоемкость **3 ЗЕТ**

Часов по учебному плану **108**
в том числе:
аудиторные занятия **48**
самостоятельная работа **60**

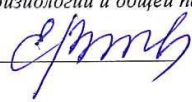
Виды контроля в семестрах:
зачеты **2**

Распределение часов дисциплины по семестрам

Семестр (<Курс>.<Семестр на курсе>)	2 (1.2)		Итого	
	16		уп	РПД
Неделя	уп	РПД	уп	РПД
Лекции	4	4	4	4
Практические	44	44	44	44
Итого ауд.	48	48	48	48
Контактная работа	48	48	48	48
Сам. работа	60	54	60	54
Итого	108	102	108	102

Программу составил(и):

к.м.н., доцент кафедры патофизиологии и общей патологии

Бубович Елена Владимировна 

Рабочая программа дисциплины

Патология сосудисто-тромбоцитарного гемостаза

разработана в соответствии с ФГОС:

Федеральный государственный образовательный стандарт высшего образования по специальности 31.08.04
ТРАНСФУЗИОЛОГИЯ (уровень подготовки кадров высшей квалификации). (приказ Минобрнауки России от 25.08.2014г.
№1046)

составлена на основании учебного плана:

Специальность: Трансфузиология

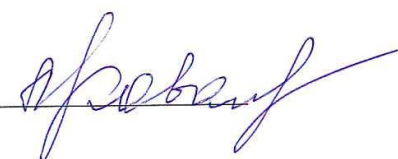
утвержденного учёным советом вуза от 17.06.2021 протокол № 6

Рабочая программа одобрена на заседании кафедры


Патофизиологии и общей патологии

Протокол от 13.05.2021 г. № 9

Срок действия программы: 2021 - 2022 уч.г.

Зав. кафедрой д.м.н., профессор Коваленко Людмила Васильевна 

Утверждена на УМС МИ от 21.05.2021 Протокол № 7

Председатель УМС к.м.н., доцент Лопатская Ж.Н. 

1. ЦЕЛИ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ

- 1.1 Подготовка квалифицированного врача-специалиста трансфузиолога, обладающего системой универсальных и профессиональных компетенций, способного и готового для самостоятельной профессиональной деятельности в условиях первичной медико-санитарной помощи; неотложной; скорой, в том числе специализированной, медицинской помощи; специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи.

2. МЕСТО ДИСЦИПЛИНЫ В СТРУКТУРЕ ООП

Цикл (раздел) ООП: Б1.В.ДВ.01

2.1 Требования к предварительной подготовке обучающегося:

- 2.1.1 Анестезиология и реанимация
2.1.2 Гематология
2.1.3 Иммуногематология
2.1.4 Патология
2.1.5 Педагогика
2.1.6 Социально-психологические основы профессиональной деятельности

2.2 Дисциплины и практики, для которых освоение данной дисциплины (модуля) необходимо как предшествующее:

- 2.2.1 Клиническая фармакология
2.2.2 Медицина чрезвычайных ситуаций
2.2.3 Общественное здоровье и здравоохранение
2.2.4 Патология коагуляционного гемостаза
2.2.5 Производственная (клиническая) практика
2.2.6 Трансфузиология
2.2.7 Физиотерапия (адаптационная программа)
2.2.8 Эферентные методы терапии и АИК
2.2.9 Производственная (клиническая) практика
2.2.10 Государственная итоговая аттестация

3. КОМПЕТЕНЦИИ ОБУЧАЮЩЕГОСЯ, ФОРМИРУЕМЫЕ В РЕЗУЛЬТАТЕ ОСВОЕНИЯ ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)

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

ПК-6: готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в трансфузионной терапии

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

В результате освоения дисциплины обучающийся должен

3.1 Знать:

- 3.1.1 Правовые основы деятельности врача трансфузиолога;
3.1.2 вопросы нормальной физиологии гемостаза, анатомии и гистологии органов кроветворения у детей и взрослых;
3.1.3 Физиологию системы сосудисто-тромбоцитарного гемостаза;
3.1.4 Классификацию геморрагических заболеваний обусловленных врожденной и приобретённой недостаточностью сосудисто-тромбоцитарного гемостаза
3.1.5 Патофизиологию системы сосудисто-тромбоцитарного гемостаза;
3.1.6 Клинические симптомы нарушений системы первичного гемостаза;
3.1.7 Методы функциональных, клинических и патоморфологических исследований нарушений первичного гемостаза у детей и взрослых, применяемые на современном этапе;
3.1.8 Современные методы лечения и показания к назначению трансфузионной терапии при патологии сосудисто-тромбоцитарного гемостаза;
3.1.9 Медико-социальную экспертизу и медико-социальную реабилитацию при патологии органов кроветворения;

3.2 Уметь:

3.2.1	принимать участие в проведении дополнительных методов исследования (рентгено- и радио-логических, УЗИ, лапароскопии, биопсии и др.);
3.2.2	осуществлять надлежащий уровень лечения больных в соответствии с современными достижениями медицинской науки и практики;
3.2.3	обеспечивать необходимый уход за больными на основании принципов лечебно - охранительного режима и соблюдения правил медицинской деонтологии;
3.2.4	участвовать в обходах заведующего отделением и докладывать ему о своих больных, при необходимости принимать участие в консультациях других больных данного отделения или других отделений стационара;
3.2.5	качественно оформлять в установленном порядке медицинские карты больных с обязательным указанием состояния больного, пищевого и санитарно - гигиенического режима, лечебных мероприятий, применения важнейших диагностических исследований;
3.2.6	правильно эксплуатировать медицинские приборы, аппараты, инструменты и оборудования по трансфузиологии;
3.2.7	проводить анализ качественных показателей своей работы, эффективности и отдаленных результатов лечения больных;
3.2.8	систематически повышать квалификацию путем чтения специальной литературы, участия в заседаниях научных обществ, научно - практических конференциях, клинических разборах больных, а также путем изучения опыта работы других лечебно-профилактических учреждений гематологического профиля;
3.2.9	принимать активное участие в работе по санитарному просвещению больных в стационаре путем проведения лекций, бесед и других форм работы;
3.2.10	сообщать родственникам о состоянии больных с учетом принципов медицинской деонтологии, получать от них дополнительные сведения о развитии заболевания и проводимых ранее лечебно - диагностических мероприятий;
3.2.11	адекватно собрать анамнез заболевания и анамнез жизни;
3.2.12	проводить тщательное обследование больного: выявлять основные жалобы, характерные для геморрагических заболеваний;
3.2.13	выявлять специфические признаки геморрагических заболеваний;
3.2.14	определять объем клинико-лабораторных исследований при геморрагических синдромах;
3.2.15	проводить дифференциальную диагностику различных вариантов острых геморрагических синдромов для проведения адекватной терапии;
3.2.16	проводить дифференциальную диагностику различных вариантов нарушений гемостаза;
3.2.17	интерпретировать результаты дополнительных инструментальных исследований (рентгенологического, ультразвукового, сцинтиграфического, магнитно-резонансной томографии, ПЭТ, интерпретировать результаты специальных цитологических методов обследования (цитологические, гистологические, иммунохимические, иммунофенотипические, кариологические).
3.3	Владеть:
3.3.1	алгоритмом постановки развернутого клинического диагноза на основании международной классификации болезней;
3.3.2	алгоритмом выполнения основных врачебных диагностических, инструментальных методов исследования
3.3.3	алгоритмом выполнения дополнительных врачебных диагностических, инструментальных методов исследования
3.3.4	алгоритмом оказания помощи при возникновении неотложных состояний
3.3.5	умением целенаправленно применять знания нормальной физиологии, общей патологии, пато-логической физиологии при диагностике геморрагических заболеваний;
3.3.6	общеклиническими методами обследования больного (перкуссия, пальпация, аускультация): определять перкуторно и пальпаторно размеры печени и селезенки; определять размеры и консистенцию лимфатических узлов;
3.3.7	методами оказания первой медицинской помощи при кровотечениях;
3.3.8	методами современной трансфузионной терапии при геморрагических синдромах (тромбоцитопения, тромбоцитопатия, васкулит);
3.3.9	патогенетическим подходом к лечению анемических синдромов развившихся на фоне геморрагического синдрома;
3.3.10	диагностикой и принципами патогенетического лечения других нарушений гемостаза;
3.3.11	принципами экстракорпорального очищения крови;
3.3.12	методами трансфузионных исследований (определение групповой и резус – принадлежности, проведения проб на совместимость различными методами);
3.3.13	методами получения и применения терапии компонентами крови;

4. СТРУКТУРА И СОДЕРЖАНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)

Код занятия	Наименование разделов и тем /вид занятия/	Семестр / Курс	Часов	Компетенции	Литература	Инте пакт.	Примечание
	Раздел 1. Общий раздел						

1.1	Система сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. Физиологические противосвертывающие механизмы блокирующие первичный гемостаза (система первич-ных и вторичных анти- коагулянтов-антипротеаз) Фибринолиз. /Лек/	2	1	ПК-5 ПК-6 ПК-8	Л1.1 Л1.2 Л1.3 Л1.4 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Л2.5 Л2.6 Л2.7 Л2.8 Л2.9 Л3.1 Л3.2 Л3.3 Л3.4 Э1 Э2 Э3 Э4 Э5	0	
1.2	Классификация геморрагических диатезов обусловленных врожденной или приобретенной недостаточностью сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. /Лек/	2	1	ПК-5 ПК-6 ПК-8	Л1.1 Л1.2 Л1.3 Л1.4 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Л2.5 Л2.6 Л2.7 Л2.8 Л2.9 Л3.1 Л3.2 Л3.4 Э1 Э2 Э3 Э4 Э5	0	
1.3	Нарушение сосудистого гемостаза (вазопатии) и смешанного генеза, механизмы развития, основные клинические проявления, лабораторная диагностика, принципы лечения. /Лек/	2	1	ПК-5 ПК-6 ПК-8	Л1.1 Л1.2 Л1.3 Л1.4 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Л2.5 Л2.6 Л2.7 Л2.8 Л2.9 Л3.1 Л3.2 Л3.4 Э1 Э2 Э3 Э4 Э5	0	
1.4	Тромбоцитозы. Тромбозы. Тромбофилии ДВС синдром /Лек/	2	1	ПК-5 ПК-6 ПК-8	Л1.1 Л1.2 Л1.3 Л1.4 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Л2.5 Л2.6 Л2.7 Л2.8 Л2.9 Л3.1 Л3.2 Л3.4 Э1 Э2 Э3 Э4 Э5	0	
1.5	Система сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. Физиологические противосвертывающие механизмы блокирующие первичный гемостаза (система первич-ных и вторичных анти- коагулянтов-антипротеаз) Фибринолиз. /Пр/	2	8	ПК-5 ПК-6 ПК-8	Л1.1 Л1.2 Л1.3 Л1.4 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Л2.5 Л2.6 Л2.7 Л2.8 Л2.9 Л3.1 Л3.2 Л3.4 Э1 Э2 Э3 Э4 Э5	0	Решение тестовых заданий, ситуационных задач, фронтальный опрос
1.6	Классификация геморрагических диатезов обусловленных врожденной или приобретенной недостаточностью сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. /Пр/	2	8	ПК-5 ПК-6 ПК-8	Л1.1 Л1.2 Л1.3 Л1.4 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Л2.5 Л2.6 Л2.7 Л2.8 Л2.9 Л3.1 Л3.2 Л3.4 Э1 Э2 Э3 Э4	0	Решение тестовых заданий, ситуационных задач, фронтальный опрос

1.7	Нарушение сосудистого гемостаза (вазопатии) и смешанного генеза, механизмы развития, основные клинические проявления, лабораторная диагностика, принципы лечения. /Пр/	2	8	ПК-5 ПК-6 ПК-8	Л1.1 Л1.2 Л1.3 Л1.4 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Л2.5 Л2.6 Л2.7 Л2.8 Л2.9 Л3.1 Л3.2 Л3.4 Э1 Э2 Э3 Э4 Э5	0	Решение тестовых заданий, ситуационных задач, фронтальный опрос
1.8	Тромбоцитозы. Тромбозы. Тромбофилии ДВС синдром /Пр/	2	8	ПК-5 ПК-6 ПК-8	Л1.1 Л1.2 Л1.3 Л1.4 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Л2.5 Л2.6 Л2.7 Л2.8 Л2.9 Л3.1 Л3.2 Л3.4 Э1 Э2 Э3 Э4 Э5	0	Решение тестовых заданий, ситуационных задач, фронтальный опрос
1.9	Экстренная диагностика и терапия кровотечений, обусловленных патологией первичного гемостаза. Гемостатические средства /Пр/	2	6	ПК-5 ПК-6 ПК-8	Л1.1 Л1.2 Л1.3 Л1.4 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Л2.5 Л2.6 Л2.7 Л2.8 Л2.9 Л3.1 Л3.2 Л3.4 Э1 Э2 Э3 Э4 Э5	0	Решение тестовых заданий, ситуационных задач, фронтальный опрос
1.10	Контрольная работа /Пр/	2	6	ПК-5 ПК-6 ПК-8	Л1.1 Л1.2 Л1.3 Л1.4 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Л2.5 Л2.6 Л2.7 Л2.8 Л2.9 Л3.1 Л3.2 Л3.4 Э1 Э2 Э3 Э4 Э5	0	Решение тестовых заданий, ситуационных задач, фронтальный опрос
1.11	Система сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. Физиологические противосвертывающие механизмы блокирующие первичный гемостаза (система первичных и вторичных анти- коагулянтов-антипротеаз) Фибринолиз. /Ср/	2	12	ПК-5 ПК-6 ПК-8	Л1.1 Л1.2 Л1.3 Л1.4 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Л2.5 Л2.6 Л2.7 Л2.8 Л2.9 Л3.1 Л3.2 Л3.4 Э1 Э2 Э3 Э4 Э5	0	Подготовка рефератов
1.12	Классификация геморрагических диатезов обусловленных врожденной или приобретенной недостаточностью сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. /Ср/	2	12	ПК-5 ПК-6 ПК-8	Л1.1 Л1.2 Л1.3 Л1.4 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Л2.5 Л2.6 Л2.7 Л2.8 Л2.9 Л3.1 Л3.2 Л3.4 Э1 Э2 Э3 Э4 Э5	0	Подготовка рефератов

1.13	Нарушение сосудистого гемостаза (вазопатии) и смешанного генеза, механизмы развития, основные клинические проявления, лабораторная диагностика, принципы лечения. /Ср/	2	10	ПК-5 ПК-6 ПК-8	Л1.1 Л1.2 Л1.3 Л1.4 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Л2.5 Л2.6 Л2.7 Л2.8 Л2.9 Л3.1 Л3.2 Л3.4 Э1 Э2 Э3 Э4	0	Подготовка рефератов
1.14	Тромбоцитозы. Тромбозы. Тромбофилии ДВС синдром /Ср/	2	10	ПК-5 ПК-6 ПК-8	Л1.1 Л1.2 Л1.3 Л1.4 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Л2.5 Л2.6 Л2.7 Л2.8 Л2.9 Л3.1 Л3.2 Л3.4 Э1 Э2 Э3 Э4 Э5	0	Подготовка рефератов
1.15	Экстренная диагностика и терапия кровотечений, обусловленных патологией первичного гемостаза. Гемостатические средства /Ср/	2	10	ПК-5 ПК-6 ПК-8	Л1.1 Л1.2 Л1.3 Л1.4 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Л2.5 Л2.6 Л2.7 Л2.8 Л2.9 Л3.1 Л3.2 Л3.4 Э1 Э2 Э3 Э4 Э5	0	Подготовка рефератов
1.16	Контрольная работа		2	ПК-5 ПК-6 ПК-8	Л1.1 Л1.2 Л1.3 Л1.5 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Л2.5 Л2.6 Л2.7 Л2.8 Л2.9 Л2.10 Л2.11 Л3.2 Э1 Э2 Э3 Э4 Э5	0	Защита презентации
1.17	/Зачёт/	2	6	ПК-5 ПК-6 ПК-8	Л1.1 Л1.2 Л1.3 Л1.4 Л2.1 Л2.2 Л2.3 Л2.4 Л2.5 Л2.6 Л2.7 Л2.8 Л2.9 Л3.1 Л3.2 Л3.4 Э1 Э2 Э3 Э4 Э5	0	Фронтальный опрос

5. ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ

5.1. Контрольные вопросы и задания

Представлены в приложении № 1

5.2. Темы письменных работ

Представлены в приложении № 1

5.3. Фонд оценочных средств

Представлены в приложении № 1

5.4. Перечень видов оценочных средств

Текущий контроль: Тестовые задания, ситуационные задачи, вопросы для самоподготовки.

Самостоятельная работа: Темы для рефератов

Контрольная работа: презентация

Промежуточный контроль: Зачет: Фронтальный опрос

6. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ И ИНФОРМАЦИОННОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)**6.1. Рекомендуемая литература****6.1.1. Основная литература**

	Авторы,	Заглавие	Издательство, год	Колич-во
Л1.1	Луговская С. А., Морозова В. Т., Почтарь М. Е., Долгов В. В.	Лабораторная гематология	М.: Кафедра КЛД, 2006	2
Л1.2	Шевченко Ю. Л., Шабалин В. Н., Заривчацкий М. Ф., Селиванов Е.	Руководство по общей и клинической трансфузиологии: Учебное пособие для системы послевузовского профессионального образования	СПб.: Фолиант, 2003	5
Л1.3	Афанасьев Б. В., Мамаев Н. Н.	Гематология: руководство для врачей	Санкт-Петербург: СпецЛит, 2011	2
Л1.4	Рагимов А. А.	Трансфузиология: национальное руководство	Москва: Издательская группа "ГЭОТАР-Медиа", 2012	2

6.1.2. Дополнительная литература

	Авторы,	Заглавие	Издательство, год	Колич-во
Л2.1	Шифман Е. М., Тиканадзе А. Д., Варганов В. Я.	Инфузионно-трансфузионная терапия в акушерстве	Петрозаводск: ИнтелТек, 2001	2
Л2.2	Луговская С. А., Почтарь М. Е., Долгов В. В.	Гематологические анализаторы. Интерпретация анализа крови: методические рекомендации	М.: Триада, 2007	2
Л2.3	Воробьев А. И., Городецкий В. М., Шулутко Е. М., Васильев С.	Острая массивная кровопотеря	М.: Гэотар-Мед, 2001	3
Л2.4	Ефимова Л. П., Винокурова Т. Ю.	Гематологические анализаторы. Эритроцитарные параметры общего анализа крови: методические рекомендации для врачей	Сургут: Издательский центр СурГУ, 2011	2
Л2.5	Гостищев В. К., Евсеев М. А.	Гастродуоденальные кровотечения язвенной этиологии: патогенез,	Москва: ГЭОТАР- Медиа, 2008	15
Л2.6	Клигуненко Е. Н., Кравец О. В.	Интенсивная терапия кровопотери: [методическое пособие для врачей-курсантов и врачей-интернов по специальностям: анестезиология, медицина неотложных состояний,	Москва: МЕДпресс- информ, 2005	1
Л2.7	Бутылин Ю. П., Бутылин В. Ю., Бутылин Д. Ю.	Интенсивная терапия неотложных состояний в рисунках и схемах: патофизиология, клиника, лечение	Киев: Новый друк, 2003	1
Л2.8	Тарасенко В. С., Нузов Б. Г.	Кровотечения. Острая кровопотеря: Учебное пособие для студентов медицинских ВУЗов	Оренбург: Оренбургская государственная медицинская академия, 2010, http://www.iprbookshop.ru/33264	1
Л2.9	Савельев В. С., Гельфанд Б. Р.	Сепсис: классификация, клинико-диагностическая концепция и лечение: практическое руководство	Москва: Медицинское информационное агентство, 2013	1

6.1.3. Методические разработки

	Авторы,	Заглавие	Издательство, год	Колич-во
Л3.1	Бубович Е. В., Панфилов С. В., Оськин А. Н.	Патогенетические подходы к коррекции гиповолемии при критических состояниях: учебное пособие	Сургут: Издательский центр СурГУ, 2013 (обл. 2014)	12

ЛЗ.2	Ефимова Л. П., Винокурова Т. Ю.	Основы клинической и лабораторной диагностики заболеваний системы крови: учебное пособие	Сургут: Издательский центр СурГУ, 2017, https://elib.surgu.ru/fulltext/umm/5263	2
ЛЗ.3	Белоцерковцева Л. Д., Киличева И. И., Иванников С. Е., Зинин В. Н., Конченкова Е. Н.	Современные принципы лечения и профилактики массивных акушерских кровотечений. Актуальность проблемы: учебно-методическое пособие	Сургут: Сургутский государственный университет, 2015, https://elib.surgu.ru/fulltext/umm/2581_ Современные принципы лечения	2
ЛЗ.4	Есипов В. К., Курлаев П. П.	Кровотечение и методы его остановки. Инфузионно-трансфузионная терапия острой кровопотери: учебное пособие	Оренбург: Оренбургская государственная медицинская академия, 2012, http://www.iprbookshop.ru/21821	1
ЛЗ.5	Е.В. Бубович., С.В. Панфилов., А.Н.Оськин	Патогенетические подходы к коррекции гиповолемии при критических состояниях	ГБОУ ВПО "Сургутский государственный университет Ханты-Мансийского автономного округа - Югры", Медицинский институт, Последипломное медицинское образование. Сургут : Издательский центр СурГУ, 2013. URL: https://elib.surgu.ru/fulltext/umm/111226 .	11

6.2. Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети "Интернет"

Э1	Электронная библиотека 1-го МГМУ им. И. М. Сеченова
Э2	http://elibrary.ru/defaultx.asp (Научная электронная библиотека)
Э3	http://www.rlsnet.ru/ (справочник лекарственных средств РЛС)
Э4	http://www.internist.ru/ (всероссийская образовательная интернет-программа для врачей)
Э5	http://www.pulmonology.ru/ (российское респираторное общество)

6.3.1 Перечень программного обеспечения

6.3.1.1	Операционные системы Microsoft, пакет прикладных программ Microsoft Office
---------	--

6.3.2 Перечень информационных справочных систем

6.3.2.1	http://www.garant.ru информационно-правовой портал Гарант.ру
6.3.2.2	http://www.consultant.ru справочно-правовая система Консультант плюс

7. МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)

7.1	<p>Учебная аудитория для проведения занятий лекционного типа №224 МИ СурГУ оснащена: комплект специализированной учебной мебели, маркерная доска. Количество посадочных мест - 48 Технические средства обучения для представления учебной информации: комплект (стационарный/переносной) мультимедийного оборудования — компьютер, проектор, проекционный экран. Компьютеры – 25 шт. Используемое программное обеспечение: MicrosoftWindows, пакет прикладных программ MicrosoftOffice.</p> <p>Учебная аудитория для проведения занятий практического типа, групповых и индивидуальных консультаций, текущего контроля и промежуточной аттестации №129, оснащена: комплект специализированной учебной мебели, маркерная доска, комплект (переносной) мультимедийного оборудования — ноутбук, проектор, проекционный экран. Ноутбук переносной. Количество посадочных мест - 45 Используемое программное обеспечение: MicrosoftWindows, пакет прикладных программ MicrosoftOffice. Обеспечен доступ к сети Интернет и в электронную информационную среду организации. Аудитории симуляционно-тренинговогоаккредитационного центра № 1 Б, оборудованные фантомной и симуляционной техникой, лабораторными инструментами и расходными материалами: Телементор, синтомед. ANATOMAGE 4. Интерактивный комплекс – 3D Патанатомия. AdvancedVenerpunctureArm, Limbs&Thingsltd. Тренажер для проведения инъекций. Тренажер для отработки проведения пункции и дренажа грудной клетки.</p>
-----	--

Тренажер измерения АД, BT-CEAB2, BTIncSeoulbranch. UN/DGN-V Ault, Honglian. Z990, Honglian. Тонометр, фонендоскоп. Пульсоксиметр. Негатоскоп.
 SAM II, Excellus Technologies, Аускультативный манекен
 PAT, Excellus Technologies, Аускультативный манекен Система аускультации у постели больного SimulScore.
 Тренажер абдоминального пациента, Limbs&Things.
 Клинический тренажер для обследования мужского таза Limbs&Things,
 NursingBaby, Тренажер для обучения навыкам ухода и лечения ряда пациентов стационарного отделения для новорожденных
 NursingKid, Тренажер для отработки навыков по уходу и лечению ряда стационарных пациентов детского возраста
 Усовершенствованный бедфордский манекен женский/мужской Adam, Rouilly.
 Тренажер катетеризации мочевого пузыря Limbs&ThingsLtd.
 Симулятор для отработки навыков зондового кормления. KokenCo,
 SimBaby, Laerdal. Манекен новорожденного ребенка для отработки навыков реанимации новорожденных
 ResuscBaby, Laerdal. Тренажер для обучения технике СЛР и спасения детей
 Манекен удушья ребенка Adam, Rouilly.
 Манекен удушья взрослого Adam, Rouilly.
 BT-CPEA, BT Inc Seoul branch. Save Man Advance, Koken Co, Ltd.
 Тренажер Труман-Травма. Симулятор сердечно-легочной реанимации (СЛР) SHERPA.
 Компьютерный робот-симулятор Аполлон, CAE Healthcare.
 Компьютерный робот-симулятор СимМэн 3G.
 Макет автомобиля скорой медицинской помощи, ПО "Зарница".
 Манекен-тренажер 15 отведений ЭКГ.
 Nasco/Simmlaids. Набор накладных муляжей для имитации ран и кровотечений Nasco/Simmlaids..
 Фантом-симулятор люмбальной пункции, KyotoKagakuCo, Ltd, Педиатрический манекен-имитатор для обучения люмбальной пункции. LT00310. LM-027
 Тренажер для постановки клизмы. Перевязочные средства, медицинская мебель, расходные материалы - в количестве достаточном для освоения умений и навыков, предусмотренных профессиональной деятельностью, индивидуально. Библиотека результатов лабораторных и инструментальных исследований Роли для стандартизированных пациентов. Библиотека ситуационных задач. Библиотека клинических сценариев. Библиотека оценочных листов
 Учебная аудитория № 101 на базе БУ ХМАО «Сургутская окружная клиническая больница». Аудитория оснащена: комплект специализированной учебной мебели, маркерная доска, ноутбук (переносной).
 Количество посадочных мест - 8
 Технические средства обучения для представления учебной информации: комплект (стационарный/переносной) мультимедийного оборудования — компьютер, проектор, проекционный экран.
 Используемое программное обеспечение: MicrosoftWindows, пакет прикладных программ MicrosoftOffice.
 Обеспечен доступ к сети Интернет и в электронную информационную среду организации.
 Помещения, предусмотренные для оказания медицинской помощи пациентам, в том числе связанные с медицинскими вмешательствами, оснащенные специализированным оборудованием и (или) медицинскими изделиями (тонометр, стетоскоп, фонендоскоп, термометр, медицинские весы, ростометр, противошоковый набор, набор и укладка для экстренных профилактических и лечебных мероприятий, электрокардиограф, облучатель бактерицидный, аппарат наркозно-дыхательный, аппарат искусственной вентиляции легких, инфузомат, трансфузионная система) и расходным материалом в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью, индивидуально, а также иное оборудование необходимое для реализации программы ординатуры.
 Оборудование:
 Аппарат низкопоточных процедур гем-за RPISMA
 Насос инфузионный роликовый (инфузомат) ИнфузоматСпейсП
 Аппарат для экстракорпоральной коррекции гомеостаза Prismaflex
 Аппарат для быстрого размораживания и подогрева плазмы. крови и кровезаменителей WarmingCenter
 Центрифуга напольная ОС-6М
 Автоматический коагулометр "СТА-Компакт" "СТА-Компакт"
 Многофункциональный аппарат для гемодиализа и плазмотерапии «БелкоС.р.л.»,спрLynda «БелкоС.р.л.»
 Аппарат для экстракорпоральной коррекции гомеостаза Prismaflex
 Аппарат для стандартного гемодиализа Artis ARTIS

8. МЕТОДИЧЕСКИЕ УКАЗАНИЯ ДЛЯ ОБУЧАЮЩИХСЯ ПО ОСВОЕНИЮ ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)

Представлены в приложение № 2,3

ФОНДЫ ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ

Приложение к рабочей программе по дисциплине

Патология сосудисто-тромбоцитарного гемостаза

Специальность:

31.08.04 Трансфузиология

(наименование специальности с шифром)

Уровень подготовки кадров высшей квалификации
по программе ординатуры

Квалификация:

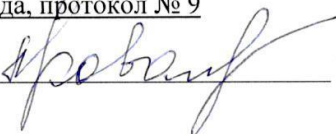
Врач-трансфузиолог

Форма обучения:

Очная

Фонды оценочных средств утверждены на заседании кафедры патофизиологии и общей патологии «13» мая 2021 года, протокол № 9

Зав. кафедрой, д.м.н. профессор



Коваленко Л.В.

Сургут, 2021 г.

Перечень компетенций с указанием этапов их формирования в процессе освоения образовательной программы

Компетенция ПК-5

готовностью к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем		
Знает	Умеет	Владеет
<p>- Клиническую симптоматику и патогенез основных патологических состояний развившихся у пациентов, их профилактику, диагностику и лечение, клиническую симптоматику пограничных состояний</p> <p>- острые и неотложные состояния (клиника, диагностика, медицинская помощь на догоспитальном этапе);</p> <p>- правовые основы деятельности трансфузиолога;</p> <p>- систему крови, современную схему кроветворения,</p> <p>- система гемостаза, её функции, структура, компоненты свертывающего и противосвертывающего звеньев, механизмы гемостаза, современные схемы первичного и вторичного гемостаза, защитные противосвертывающие системы, методы исследования системы гемостаза;</p> <p>- основы иммуногематологии (групповые антигены и антитела, системы антигенов крови, группы крови, их значение в физиологии, патологии и трансфузиологии),</p> <p>- о необходимых исследованиях для диагностики заболеваний системы крови (в т. ч. и</p>	<p>- правильно поставить диагноз при острых и неотложных состояниях и оказать посильную медицинскую помощь на догоспитальном этапе;</p> <p>- проводить тщательное обследование реципиента: выявлять основные жалобы, характерные для гематологических исследований;</p> <p>- выявлять специфические признаки гематологического заболевания;</p> <p>- определять объем клиничко-лабораторных исследований при различных заболеваниях;</p> <p>- проводить дифференциальную диагностику различных вариантов нарушений гемостаза;</p> <p>- интерпретировать результаты инструментальных исследований (рентгенологического, ультразвукового, сцинтиграфического, магнитно-резонансной томографии, ПЭТ, интерпретировать результаты специальных гематологических методов обследования (цитологические, гистологические, иммунохимические, иммунофенотипические, кариологические);</p> <p>- интерпретировать результаты дополнительных исследований, применяемых в гематологии (гистология, иммуногистохимия,</p>	<p>- алгоритмом постановки развернутого клинического диагноза на основании международной классификации болезней;</p> <p>- алгоритмом выполнения основных врачебных диагностических, инструментальных методов исследования</p> <p>- алгоритмом выполнения дополнительных врачебных диагностических, инструментальных методов исследования</p> <p>- алгоритмом оказания помощи при возникновении неотложных состояний</p> <p>- умением целенаправленно применять знания нормальной физиологии, общей патологии, патологической физиологии при диагностике и гематологической помощи;</p>

<p>у детей): определение белковых фракций сыворотки крови, определение изоферментов лактатдегидрогеназы и других сывороточных ферментов, цитохимические исследования клеток крови; кариологические исследования; иммуногематологические исследования; иммунофенотипирование; коагулологический мониторинг; бактериологический экспресс-анализ; радиологические исследования; компьютерная томография; МРТ; ПЭТ; ультразвуковое исследование внутренних органов; трансфузионное обеспечение хирургической гематологии;</p>	<p>иммунофенотипирование, иммунохимия, бактериология, магнитно-резонансной томографии).</p>	
---	---	--

Компетенция ПК-6

готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в трансфузионной терапии		
Знает	Умеет	Владеет
<p>-Принципы диагностики и оказания экстренной медицинской помощи при посттрансфузионных осложнениях; классификация гемостазиопатий (расстройств гемостаза), классификация геморрагических диатезов, их клинико-лабораторная диагностика и принципы гемостатической терапии, особенности инфузионной терапии при гемостазиопатиях; современные правила переливания крови и ее компонентов с учетом основных трансфузионно опасных аллоантигенов у доноров и реципиентов принципы серологических реакций, используемых в трансфузиологической</p>	<p>определить группу крови системы эритроцитарных антигенов РЕЗУС с помощью сывороток, содержащих полные антитела; определить группу крови по системе АВО определить группу крови перекрестным способом провести пробу на индивидуальную совместимость по системе антигенов АВ0; провести пробу на индивидуальную совместимость по системе антигенов РЕЗУС с использованием 33% полиглюкина; провести пробу на индивидуальную совместимость по системе</p>	<p>- Техникой определения группы крови простой реакцией - Техникой определения группы крови двойной реакцией (перекрестный способ) - Техникой определения резус-антигенов экспресс-методами - Техникой определения группы крови при помощи моноклональных антител анти-А и анти-В -Техника определения антигенов системы резус -Техникой индивидуального подбора донорской крови — методами оказания первой медицинской помощи при посттрансфузионных</p>

<p>практике; особенности определения группы крови по системе АВО и резус-принадлежности у доноров, реципиентов, беременных; ошибки, обусловленные индивидуальными особенностями антигенов эритроцитов АВО ошибки, обусловленные недостаточно высоким качеством реактивов, применяемых для определения групп крови ошибки и трудности в определении группы крови простой и двойной реакциями</p>	<p>антигенов РЕЗУС с использованием 10% желатина; провести фенотипирование крови . провести специальный выбор донора и индивидуальный подбор донорской крови при трансфузиях. – диагностики и принципами лечения различных проявлений геморрагического синдрома;</p>	<p>осложнениях;</p>
---	--	---------------------

Компетенция ПК-8

<p>- готовностью к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении.</p>		
Знает	Умеет	Владеет
<p>- медико-социальную экспертизу и медико-социальную реабилитацию при патологии органов кроветворения; – Основы физиотерапии и лечебной физкультуры. -Показания и противопоказания к санаторно-курортному лечению доноров крови. - вопросы реабилитации при гемобластозах;</p>	<p>Проводить санитарно-просветительную работу по пропаганде здорового образа жизни. – Применять правила этики, деонтологии при проведении лечебно-профилактических и реабилитационных мероприятий. – Определить показания и противопоказания к назначению физио-терапевтических процедур, а также санаторно-курортного лечения. – обеспечивать необходимый уход за больными на основании принципов лечебно - охранительного режима и соблюдения правил медицинской деонтологии; – проводить анализ качественных показателей своей работы, эффективности и отдаленных результатов лечения больных; – принимать активное участие в работе по</p>	<p>- техникой донорского гемофереза (плазмафереза, цитафереза);</p>

	<p>санитарному просвещению больных в стационаре путем проведения лекций, бесед и других форм работы;</p> <p>– сообщать родственникам о состоянии больных с учетом принципов медицинской деонтологии, получать от них дополнительные сведения о развитии заболевания и проводимых ранее лечебно-диагностических мероприятиях;</p>	
--	--	--

Этап: Проведение текущего контроля успеваемости

Результаты текущего контроля знаний оцениваются по двухбалльной шкале с оценками:

- «аттестован»;
- «не аттестован».

Оценка	Критерий оценивания
Аттестован	Оценку «аттестован» заслуживает обучающийся, выполнивший верно, в полном объеме и в срок все задания текущего контроля.
Не аттестован	Оценку «не аттестован» заслуживает обучающийся не выполнивший в необходимом объеме задания данные для текущего контроля.

Этап: Проведение промежуточной аттестации

Результаты текущего контроля знаний оцениваются по двухбалльной шкале с оценками:

- «зачтено»;
- «не зачтено».

Дескриптор компетенции	Показатель оценивания	Оценка	Критерий оценивания
Знает	<p>- Клиническую симптоматику и патогенез основных патологических состояний развившихся у пациентов, их профилактику, диагностику и лечение, клиническую симптоматику пограничных состояний</p> <p>- острые и неотложные состояния (клиника, диагностика, медицинская помощь на догоспитальном этапе);</p> <p>- система гемостаза, её функции, структура, компоненты свертывающего и противосвертывающего звеньев, механизмы гемостаза, современные</p>	Зачтено	<p>Всестороннее, систематическое и глубокое знание материалов изученной дисциплины, умение свободно выполнять задания, предусмотренные программой и знакомый с дополнительной литературой, рекомендованной программой.</p> <p>Выставляется учащемуся, проявившему творческие способности в понимании, изложении и использовании материалов изученной дисциплины и:</p> <p>– безупречно ответившему на все вопросы в рамках</p>

	<p>схемы первичного и вторичного гемостаза, защитные противосвертывающие системы, методы исследования системы гемостаза;</p> <ul style="list-style-type: none"> - вопросы развития, нормальной анатомии, физиологии и гистологии органов кроветворения у детей и взрослых; - патофизиологию системы кроветворения; - генетику в гематологии; - общую семиотику заболеваний системы крови; - классификацию, клинику гемобластозов; - клинику, классификацию анемий; - классификацию, клинические симптомы нарушений системы гемостаза; - классификацию депрессий кроветворения; - этиологию, клинические проявления различных видов депрессий кроветворения; - классификацию неотложных состояний в гематологии; - патогенез острых анемических синдромов; - патогенез, острых ДВС - синдромов (диссеминированное внутрисосудистое свертывание); - дифференциальную диагностику симптоматических и реактивных эритроцитозов; - патогенез иммунобластных лимфаденитов; - знания о необходимых исследованиях для диагностики заболеваний системы крови (в т. ч. и у детей): определение белковых фракций сыворотки крови, определение изоферментов лактатдегидрогеназы и других сывороточных ферментов, цитохимические исследования клеток крови; кариологические исследования; 		<p>основной программы дисциплины;</p> <ul style="list-style-type: none"> - правильно выполнившему практическое задание; - допустившему не принципиальные ошибки; - допустившим погрешности в ответе на зачете, но обладающим необходимыми знаниями для их устранения под руководством преподавателя
		<p>Не зачтено</p>	<ul style="list-style-type: none"> - выставляется учащемуся, обнаружившему пробелы в знаниях основного программного материала, допустившему принципиальные ошибки в выполнении предусмотренных программой заданий

	<p>иммуногематологические исследования; иммунофенотипирование; коагулологический мониторинг; бактериологический экспресс-анализ; радиологические исследования; компьютерная томография; МРТ; ПЭТ; ультразвуковое исследование внутренних органов; трансфузионное обеспечение хирургической гематологии;</p> <p>- основы цитологической и гистологической диагностики, умением самостоятельно распознать под микроскопом основные виды гематологической патологии. (в т. ч. и у детей). Принципы диагностики и оказания экстренной медицинской помощи при неотложных (угрожающих жизни) состояниях;</p> <ul style="list-style-type: none"> - классификация гемостазиопатий (расстройств гемостаза), классификация геморрагических диатезов, их клинико-лабораторная диагностика и принципы гемостатической терапии, особенности инфузионной терапии при гемостазиопатиях; - показания к назначению трансфузионной терапии (определение групповой и резус – принадлежности); - показания к хирургическому лечению болезней системы крови; - патогенетическую терапию депрессий кроветворения; - вопросы трансфузионной терапии при болезнях крови; - диагностику и лечение гемобластозов; - дифференциальную диагностику и принципы патогенетической терапии анемий; - диагностику и лечение нарушений системы гемостаза; - диагностику и лечение острых анемических 		
--	--	--	--

	<p>синдромов;</p> <ul style="list-style-type: none"> - диагностику и лечение острых ДВС - синдромов (диссеминированное внутрисосудистое свертывание); - диагностику и лечение острой полиорганной недостаточности; <p>медико-социальную экспертизу и медико-социальную реабилитацию при патологии органов кроветворения;</p> <ul style="list-style-type: none"> – Основы физиотерапии и лечебной физкультуры. <p>-Показания и противопоказания к санаторно-курортному лечению доноров крови.</p> <p>вопросы реабилитации при гемобластозах;</p>		
Умеет	<ul style="list-style-type: none"> - правильно поставить диагноз при острых и неотложных состояниях и оказать посильную медицинскую помощь на догоспитальном этапе; – участвовать в обходах заведующего отделением и докладывать ему о своих больных, при необходимости принимать участие в консультациях других больных данного отделения или других отделений стационара; – систематически повышать квалификацию путем чтения специальной литературы, участия в заседаниях научных обществ, научно - практических конференциях, клинических разборах больных, а также путем изучения опыта работы других лечебно-профилактических учреждений гематологического профиля; – адекватно собрать анамнез заболевания и анамнез жизни; – проводить тщательное обследование больного: выявлять основные жалобы, характерные для гематологических заболеваний; 	Зачтено	<p>Всестороннее, систематическое и глубокое знание материалов изученной дисциплины, умение свободно выполнять задания, предусмотренные программой и знакомый с дополнительной литературой, рекомендованной программой.</p> <p>Выставляется учащемуся, проявившему творческие способности в понимании, изложении и использовании материалов изученной дисциплины и:</p> <ul style="list-style-type: none"> – безупречно ответившему на все вопросы в рамках основной программы дисциплины; – правильно выполнившему практическое задание; – допустившему не принципиальные ошибки; – допустившим погрешности в ответе на зачете, но обладающим необходимыми знаниями для их устранения под руководством преподавателя
		Не зачтено	<ul style="list-style-type: none"> – выставляется учащемуся обнаружившему пробелы в знаниях основного

	<ul style="list-style-type: none"> – выявлять специфические признаки гематологического заболевания; – определять объем клинико-лабораторных исследований при анемических синдромах; – проводить адекватное обследование больных хроническими лейкозами; – проводить дифференциальную диагностику различных вариантов нарушений гемостаза; – интерпретировать результаты инструментальных исследований (рентгенологического, ультразвукового, сцинтиграфического, магнитно-резонансной томографии, ПЭТ, интерпретировать результаты специальных гематологических методов обследования (цитологические, гистологические, иммунохимические, иммунофенотипические, кариологические); <p>интерпретировать результаты дополнительных исследований, применяемых в гематологии (гистология, иммуногистохимия, иммунофенотипирование, иммунохимия, бактериология, магнитно-резонансной томографии).</p>		<p>программного материала, допустившему принципиальные ошибки в выполнении предусмотренных программой заданий</p>
<p>Владеет</p>	<ul style="list-style-type: none"> - алгоритмом постановки развернутого клинического диагноза на основании международной классификации болезней; - алгоритмом выполнения основных врачебных диагностических, инструментальных методов исследования - алгоритмом выполнения дополнительных врачебных диагностических, инструментальных методов исследования - алгоритмом оказания помощи при возникновении неотложных состояний 	<p>Зачтено</p>	<p>Всестороннее, систематическое и глубокое знание материалов изученной дисциплины, умение свободно выполнять задания, предусмотренные программой и знакомый с дополнительной литературой, рекомендованной программой. Выставляется учащемуся, проявившему творческие способности в понимании, изложении и использовании материалов изученной дисциплины и:</p>

	<ul style="list-style-type: none"> - методами оказания первой медицинской помощи при кровотечениях; - методами плазмоцитафереза с использованием рефрижераторных центрифуг; - методами аппаратного плазмоцитафереза; – патогенетическим подходом к лечению анемических синдромов; – патогенетическим подходом к лечению различных вариантов острых лейкозов; – патогенетическим подходом к лечению различных вариантов хронических лейкозов; – диагностикой и принципами патогенетического лечения других нарушений гемостаза; – принципами экстракорпорального очищения крови; – методами трансфузионной терапии (определение групповой и резус – принадлежности); – методами получения и применения терапии компонентами крови; – подходом к лечению инфекционных осложнений у гематологических больных; - подходом к диагностике и лечению грибковых поражений внутренних органов у гематологических больных. 	<p style="text-align: center;">Не зачтено</p>	<ul style="list-style-type: none"> – безусловно ответившему на все вопросы в рамках основной программы дисциплины; – правильно выполнившему практическое задание; – допустившему не принципиальные ошибки; – допустившим погрешности в ответе на зачете, но обладающим необходимыми знаниями для их устранения под руководством преподавателя <p>выставляется учащемуся обнаружившему пробелы в знаниях основного программного материала, допустившему принципиальные ошибки в выполнении предусмотренных программой заданий</p>
--	--	---	--

**Типовые контрольные задания или иные материалы, необходимые для
оценки знаний, умений, навыков и (или) опыта деятельности,
характеризующих этапы формирования компетенций в процессе освоения
образовательной программы**

Этап: проведение текущего контроля успеваемости по дисциплине.

1.1.Список вопросов к темам занятий 1.5 – 1.10 для фронтального опроса ординатора

1. Система первичного сосудисто-тромбоцитарного гемостаза Рецепторный аппарат тромбоцитов, опосредующий гемостатическую функцию тромбоцитов Учение об интегринах Система адгезивных молекул плазмы крови (фактор Виллебранда, фибриноген, фибронектин, тромбоспондин, витронектин и др.) Атромботические функции сосудистой стенки
2. Тромбогенные свойства сосудистой стенки Последовательность тромбоцитарных реакций в процессе первичного сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. Физиологические противосвертывающие механизмы (система первичных и вторичных антикоагулянтов-антипротеаз) Механизмы фибринолиза и их взаимосвязи Система фибринолиза Процесс фибринолиза проходит в три фазы. Два вида фибринолиза – ферментативный и неферментативный. Процесс фибринолиза идет по двум механизмам – внешнему и внутреннему.
3. Геморрагические диатезы. Классификация, принципы диагностики. Геморрагические диатезы, обусловленные нарушением тромбоцитопоза или тромбоцитарного гемостаза (тромбоцитопатии)
4. Геморрагические диатезы, обусловленные нарушением свертываемости крови и фибринолиза или коагуляционного гемостаза (коагулопатии).
5. Тромбоцитопении. Тромбоцитопатии. Первичные: идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, наследственные тромбоцитопении.
6. Вторичные (симптоматические): при системной красной волчанке, диссеминированном внутрисосудистом свертывании (ДВС-синдроме), гемобластозах, апластических анемиях, иммунодефицитных состояниях (в том числе и ВИЧ-инфекции), хроническом гепатите, инфекционных заболеваниях (в том числе и TORCH-инфекциях) и др.
7. Вазопатии . Наследственные – болезнь Рандю – Ослера;– пурпура при наследственной патологии соединительной ткани: синдром Элерса – Данло (синдром гиперэластической кожи), синдром Марфана, врожденная ломкость костей, синдром Луи-Бар (телеангиэктазии кожи с атаксией) и др.; – синдром Казабаха – Меррит: гемангиома в сочетании с тромбоцитопенией и анемией;– ангиоматоз сетчатки Гиппеля – Линдау;– идиопатический гемосидероз легких и др
8. Приобретенные: – геморрагический васкулит и другие виды аллергических васкулитов; – симптоматические васкулиты при системных заболеваниях соединительной ткани, медикаментозных и пищевых аллергиях;– инфекционные и токсические вазопатии.
9. Тромбоцитозы первичные (опухолевые, эссенциальные) и вторичные (реактивные и развивающиеся после спленэктомии) Причины повышения уровня тромбоцитов в крови из-за инфекций Гематологические причины развития тромбоцитоза Причина тромбоцитоза в опухолевых заболеваниях. Этиопатогенез тромбоза. Каков механизм образования многочисленных тромбов при тромбозе
10. ДВС синдром. Общая характеристика. Этиология, стадии. Патогенез и клинические проявления ДВС синдрома. Лабораторная диагностика стадий ДВС синдрома. Принципы терапии. Прогноз. Тромбофилия Факторы риска. Классификация тромбофилий Наследственные тромбофилии Фактор V Лейдена Дефицит протеина С. Дефицит протеина S Дисфибриногенемия. Комбинированные наследственные тромбофилии Приобретенные тромбофилии. Смешанные тромбофилии. Клинические проявления и диагностика тромбофилии. Лечение тромбофилии. Профилактика тромбофилии
11. Диагностика и лечение реактивных тромбоцитозов Дезагрегантная терапия Лечение сосудистых осложнений: тромбозов и кровотечений
12. Клинико-лабораторные критерии патологии первичного (сосудисто-тромбоцитарного) звена гемостаза. Методы исследования сосудисто-тромбоцитарного гемостаза: клинические пробы на резистентность капилляров; лабораторные методы оценки состояния тромбоцитов.

13. Алгоритм диагностики нарушений сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. Интерпретация результатов исследования состояния сосудисто-тромбоцитарного звена гемостаза. Методы исследования антикоагулянтной системы крови и фибринолиза

1.2. Перечень тестовых заданий для проведения текущего контроля ординаторов по темам 1.5-1.10

1. Нарушения тромбоцитарно-сосудистого гемостаза можно выявить:
 - А) При определении протромбинового времени
 - Б) При определении времени кровотечения
 - В) При определении тромбинового времени
2. Для геморрагического васкулита характерно:
 - А) Гематомный тип кровоточивости
 - Б) Васкулитно-пурпурный тип кровоточивости
 - В) Удлинение тромбинового времени
 - Г) Снижение протромбинового индекса
3. К тромбоцитопатиям относят:
 - А) Болезнь Виллебранда
 - Б) Болезнь Маркиафавы-Микелли
 - В) Болезнь Бернара-Сулье
 - Г) Болезнь Минковского-Шоффара
4. Методы, характеризующие тромбоцитарно-сосудистый гемостаз:
 - А) Определение времени кровотечения
 - Б) Определение тромбинового времени
 - В) Определение количества тромбоцитов
 - Г) Определение агрегационной функции тромбоцитов
5. Если у больного имеется петехиально-пятнистый тип кровоточивости, время кровотечения удлинено, то следует думать о:
 - А) Гемофилии
 - Б) Геморрагическом васкулите
 - В) Тромбоцитопении
 - Г) Тромбоцитопатии
6. Иммунные тромбоцитопении характеризуются появлением антител к:
 - А) Мегакарицитам
 - Б) Гранулоцитам
 - В) Тромбоцитам
 - Г) Антигенам, адсорбированным на поверхности тромбоцитов
7. У больного идиопатической тромбоцитопенической пурпурой:
 - А) В селезенке синтезируются антитромбоцитарные антитела
 - Б) Обычно имеется подавление мегакариоцитарного ростка в костном мозге
 - В) Обычно имеется гиперплазия мегакариоцитарного ростка
 - Г) Селезенка и печень являются местом разрушения тромбоцитов
8. Если у больного идиопатической тромбоцитопенической пурпурой уровень тромбоцитов менее 20.000 и имеется кровотечение из слизистых, то следует применить:
 - А) Высокие дозы глюкокортикоидов
 - Б) Переливание внутривенного иммуноглобулина
 - В) Спленэктомия
9. Геморрагический васкулит характеризуется:
 - А) Нарушением тромбоцитарно-сосудистого гемостаза
 - Б) Нарушением коагуляционного гемостаза
 - В) Возникновением гематомного типа кровоточивости
 - Г) Возникновением петехиально-пятнистого типа кровоточивости
 - Д) Возникновением васкулитно-пурпурного типа кровоточивости
10. При геморрагическом васкулите поражаются:
 - А) Артерии крупного калибра
 - Б) Артерии среднего калибра
 - В) Артерии мелкого калибра и капилляры

11. Для лечения кожно-суставной формы геморрагического васкулита применяется

- А) Плазмаферез
- Б) Глюкокортикоиды
- В) Гепарин
- Г) Деагреганты

12. Лечение тромбоцитопатий включает:

- А) Высокие дозы ε-аминокапроновой кислоты
- Б) Небольшие дозы ε-аминокапроновой кислоты
- В) Дицинон
- Г) Викасол

13. При идиопатической тромбоцитопенической пурпуре:

- А) Число мегакариоцитов в костном мозге увеличено
- Б) Число мегакариоцитов в костном мозге снижено
- В) Не возникают кровоизлияния в мозг
- Г) Характерно увеличение печени

14. Лечение идиопатической тромбоцитопенической пурпуры:

- А) Эффективны глюкокортикостероиды
- Б) Спленэктомия не эффективна
- В) Цитостатики не применяются
- Г) Применяется викасол

15. Если у больного 17 лет имеется гематомный тип кровоточивости и поражение опорно-двигательного аппарата, то следует заподозрить:

- А) Геморрагический васкулит
- Б) ДВС-синдром
- В) Идиопатическую тромбоцитопеническую пурпуру
- Г) Гемофилию
- Д) Тромбоцитопатию

16. Для диагностики гемофилии применяется:

- А) Определение активированного частичного тромбопластинового времени
- Б) Определение времени кровотечения
- В) Добавление образцов плазмы с отсутствием одного из факторов свертываемости
- Г) Определение плазминогена

17. ДВС-синдром может возникнуть при:

- А) Генерализованных инфекциях
- Б) Всех видах шока
- В) Внутрисосудистом гемолизе
- Г) Ожогах
- Д) Массивных гемотрансфузиях

18. Для лечения ДВС-синдрома используют:

- А) Гепарин
- Б) Плазмаферез
- В) Свежезамороженную плазму
- Г) Сухую плазму

19. Если у больного имеются телеангиоэктазии, носовые кровотечения, а исследование системы гемостаза не выявляет существенных нарушений, следует думать о:

- А) Гемофилии
- Б) Болезни Рандю-Ослера
- В) Болезни Виллебранда
- Г) Болезни Верльгофа

20. Антикоагулянтами являются:

- А) Гепарин
- Б) Антитромбин III
- В) Протеин С
- Г) Плазминоген

21. В III стадии ДВС-синдрома определяется:

- А) Клинические признаки гиперкоагуляции доминируют
- Б) Глубокая гипокоагуляция

- В) Тромбоцитоз
 - Г) Тромбоцитопения
 - Д) Дефицит антитромбина III
22. Лабораторная диагностика ДВС-синдрома включает в себя:
- А) Определение антитромбина III
 - Б) Определение осмотической резистентности эритроцитов
 - В) Прямую пробу Кумбса
 - Г) Определение плазминогена
23. Антитромбин III:
- А) Первичный антикоагулянт
 - Б) Вторичный антикоагулянт
 - В) Фактор тромбоцитов
 - Г) Фибринолитический агент
 - Д) Плазменный фактор свертывания
24. Если у больного после приема ацетилсалициловой кислоты появились петехиальные высыпания на коже и кровоточивость десен, то наиболее вероятно, что у него:
- А) Угнетение мегакариоцитарного ростка кроветворения
 - Б) Тромбоцитопатия
 - В) Аутоиммунная тромбоцитопения
 - Г) Геморрагический васкулит
25. Вторичные иммунные тромбоцитопении наблюдаются при:
- А) Хроническом лимфолейкозе
 - Б) Хроническом миелолейкозе
 - В) Идиопатическом миелофиброзе
 - Г) Неходжкинских лимфомах
 - Д) Болезни Ходжкина
26. В комплекс лечения идиопатической тромбоцитопенической пурпуры включают:
- А) Глюкокортикоиды
 - Б) Внутривенный иммуноглобулин
 - В) Спленэктомию
 - Г) Эндоваскулярную окклюзию селезенки
 - Д) Цитостатические препараты
27. Центральное место в патогенезе ДВС-синдрома занимает:
- А) Гипертромбинемия
 - Б) Тромбоцитопения
 - В) Тромбоцитопатия
 - Г) Повышение уровня антитромбина III
28. Если у больного имеется мелкоточечная геморрагическая сыпь с пигментацией на нижних конечностях и на ягодицах, боли в суставах, микрогематурия, следует думать о:
- А) Тромбоцитопенической пурпуре
 - Б) Гемофилии
 - В) Геморрагическом васкулите
29. Для оценки эффективности антитромботической терапии варфарином определяют:
- А) Время кровотечения
 - Б) МНО
 - В) Тромбиновое время

Ответы на вопросы тестового контроля

1. Б
2. Б
3. АВ
4. АВГ
5. ВГ
6. АВГ
7. АВГ

8. АБ
9. БД
10. В
11. ВГ
12. БВ
13. А
14. А
15. Г
16. АВ
17. АБВГД
18. АБВ
19. Б
20. АБВ
21. БГД
22. АГ
23. А
24. Б
25. АГД
26. АБВГД
27. А
28. В
29. Б

1.3. Перечень ситуационных задач для проведения текущего контроля ординаторов по темам с 1.5-1.10

Задача №1.

Больная З., 13 лет, поступила в отделение гематологии с жалобами на носовое кровотечение, продолжающееся в течение 2 часов. Из анамнеза известно, что с 2-летнего возраста редко, не чаще 2-3 раз в год, отмечаются интенсивные носовые кровотечения. После начала менструаций, в возрасте 12 лет, стали отмечаться меноррагии. Девочка родилась от первой, нормально протекавшей беременности. Родители считают себя здоровыми, однако при подробном расспросе удалось выяснить, что отец в детстве страдал носовыми кровотечениями. При поступлении состояние ребенка средней тяжести. В обоих носовых ходах пропитанные кровью тампоны. Кожные покровы бледные, многочисленные экстрavasаты различной давности на нижних и верхних конечностях, туловище, встречаются петехии. Периферические лимфатические узлы мелкие, подвижные. Слизистые полости рта чистые, по задней стенке глотки стекает кровь. Печень, селезенка не пальпируются.

Общий анализ крови: Нв – 100 г/л, эритроциты – $3,1 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты – 380×10^9 /л, лейкоциты – $4,5 \times 10^9$ /л, п/я – 3%, с – 69%, э – 2%, л – 13%, м – 13%, СОЭ – 12 мм/час. Время кровотечения по Дьюку – 6 минут 30 секунд. Время свёртывания по Ли-Уайту – 9 мин. Реакция кровяного сгустка: после 24 часов резко ослаблена, индекс ретракции 0,2. Агрегация тромбоцитов: под влиянием АДФ, адреналина, коллагена – ослаблена.

1. О каком заболевании можно думать? По какому типу наследования передаётся это заболевание?
2. Патогенез данного заболевания.
3. Перечислите функции тромбоцитов и их участие в гемостазе.
4. Виды тромбоцитопатий.
5. Принципы лечения тромбоцитопатий.

Задача №2.

Больная А., 12 лет. Основные жалобы на носовые кровотечения. Данные анамнеза: в последнее время часто болела с повышением температуры до субфебрильных цифр, снизился аппетит, отмечалась быстрая утомляемость. При поступлении состояние тяжелое. Температура субфебрильная. Кожные покровы и видимые слизистые бледные. На лице, передней поверхности грудной клетки, слизистых

полости рта многочисленные петехиальные элементы, отмечаются незначительная кровоточивость десен. В носовых ходах геморрагические корочки. Тоны сердца учащены, на верхушке выслушивается нежный систолический шум.

Общий анализ крови: Нб-72 г/л (N 125-135 г/л), эритроциты- $2,8 \times 10^{12}$ /л, ретикулоциты- 0,2% (N 2,3-6,6%), тромбоциты- единичные (N-228-275 $\times 10^9$ /л), лейкоциты- $1,3 \times 10^9$ /л (N 6- 8×10^9 /л), п/я - 1% (N 1,3-2,6%), с-4% (N-53,5-61,6%), л-95% (N-27,5-38%), СОЭ- 35мм/ч (N-5-13,7мм/ч).

Миелограмма: костный мозг беден клеточными элементами, бластные клетки отсутствуют, мегакариоциты не найдены.

1. Какая форма патологии гемостаза у больной?
2. Приведите классификацию данного типа патологии по происхождению.
3. Укажите нарушения в системе гемостаза при данной патологии.
4. Укажите типы кровоточивости при геморрагических диатезах.
5. Терапия тромбоцитопений.

Задача №3.

Больной О., 5 лет, доставлен в приемное отделение в связи с травмой коленного сустава. Жалобы на боли и ограничение движений в правом коленном суставе, которые появились через 2 часа после падения с велосипеда.

Из анамнеза известно, что с возраста 1 года у мальчика после ушибов появляются обширные подкожные гематомы, несколько раз в год отмечаются кровотечения из носа. В возрасте 3 и 4 лет после ушибов возникала опухоль вокруг голеностопного и локтевого суставов, болезненность, ограничение движения в них. Все вышеперечисленные травмы требовали госпитализации и проведения специфической терапии.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. Жалуется на боль в коленном суставе, на ногу наступить не может. Кожные покровы бледные, на нижних конечностях, на лбу крупные экстрavasаты. Правый коленный сустав увеличен в объеме, горячий на ощупь, болезненный, движения в нем ограничены. В области левого локтевого сустава имеется ограничение подвижности, небольшое увеличение его объема как следствие травмы, перенесенной в 4-летнем возрасте.

Общий анализ крови: Нб – 100 г/л, эритроциты – $3,0 \times 10^{12}$ /л, ретикулоциты – 3%, тромбоциты – 300×10^9 /л, лейкоциты – $8,3 \times 10^9$ /л, п/я – 3%, с – 63%, э – 3%, л – 22%, м – 9%, СОЭ – 12 мм/час. Длительность кровотечения по Дьюку – 2 мин 30 сек. Время свертывания крови по Ли-Уайту более 15 мин.

1. О каком заболевании у данного больного можно думать?
2. Какая фаза коагуляционного гемостаза страдает при данной патологии?
3. Объясните патогенез клинических проявлений заболевания.
4. Укажите лабораторные данные характерные для данной патологии.
5. Принципы терапии.

Задача №4.

Больной П., 10 лет, поступил в отделение с носовым кровотечением. Из анамнеза известно, что за последние 2 недели до настоящего заболевания перенес ОРВИ, после чего на различных участках тела, без определенной локализации появились экхимозы различной величины и мелкоточечная геморрагическая сыпь. Участковым врачом поставлен диагноз: геморрагический васкулит.

При поступлении состояние ребенка тяжелое. При осмотре обращает на себя внимание обильный геморрагический синдром в виде экхимозов различной величины и давности, на лице, шее и руках петехиальные элементы. В носовых ходах тампоны, пропитанные кровью. Периферические лимфатические узлы мелкие, подвижные. Сердечно-легочная деятельность удовлетворительная. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезенка не пальпируются.

Общий анализ крови: Нб – 101 г/л, эритроциты – $3,2 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты – 12×10^9 /л, лейкоциты – $6,4 \times 10^9$ /л, п/я – 2%, с – 59%, э – 3%, л – 27%, м – 8%, СОЭ – 5 мм/час.

1. Укажите основную причину геморрагического васкулита у ребенка.
2. Каков патогенез данного заболевания?
3. Клинические проявления геморрагического васкулита.
4. Какой гемостаз нарушен у ребенка? Какие виды гемостаза Вы знаете?
5. Какие показатели отражают нарушение гемостаза данного вида?

Задача №5.

Больная Н., 15 лет, была доставлена в БСМП бригадой скорой помощи с профузным маточным кровотечением после криминального аборта. Сознание спутано, АД резко снижено, пульс частый, нитевидный.

Анализ крови: эритроциты - $1,5 \times 10^{12}/л$, тромбоциты - $60 \times 10^9/л$, лейкоциты - $8 \times 10^9/л$. Общее время свёртывания крови - 25 минут (норма 5-11 минут). Протромбиновое время - 30 секунд (норма 11-14 секунд). Тромбиновое время - 28 секунд (норма 12-20 секунд). Фибриноген - 1,5 г/л (норма 2-3,5 г/л). Ретракция кровяного сгустка резко снижена, продукты деградации фибрина увеличены.

1. Как Вы обозначите патологическое состояние, развившееся у больной?
2. Какая стадия развития данного патологического состояния? Какие показатели отражают эту стадию?
3. Этиология данного заболевания.
4. Принципы лечения.

Задача № 6

Больной 35 лет, жалуется на внезапное появление мелкоточечных кровоизлияний на нижних конечностях и животе, боли в коленных суставах. Три недели назад перенес острое респираторное заболевание.

При осмотре выявляется геморрагическая сыпь на конечностях, туловище, ягодицах, местами сливающаяся, местами после сыпи остались участки пигментации.

Гемограмма и коагулограмма – без отклонений от нормы. В анализе мочи – белок - 0,1 г/л, эритроциты измененные - 7-10 в поле зрения. Повышен уровень циркулирующих иммунных комплексов в крови - 210 у. ед.

Назовите синдром поражения внутренних органов, предварительный диагноз

Эталоны ответов

Задача №1.

1. У больной геморрагический диатез, тромбастения Гланцмана, передающаяся по рецессивно-аутосомному типу. Характеризуется удлинением времени капиллярного кровотечения по Дьюку и ослаблением агрегации и ретракции кровяного сгустка при нормальном содержании тромбоцитов в крови. Тип кровоточивости – микроциркуляторный: характерно появление мелких петехий и экхимозов на коже, снижение резистентности микрососудов.

2. В основе тромбастении Гланцмана – аномалия или дефицит гликопротеинов IIb/IIIa – рецепторов фибриногена, необходимых для взаимодействия тромбоцитов со стимулятором агрегации фибриногеном, в результате чего нарушается агрегация тромбоцитов.

3. Ангиотрофическая (ежедневно 15% тромбоцитов расходуются на роль «кормильцев» эндотелия). Участвуют в активации вторичного коагуляционного гемостаза.

Адгезивно-агрегационная функция (образование первичного тромбоцитарного тромба).

Репаративная функция (выделение факторов роста).

Спазм повреждённых сосудов (адреналин, серотонин).

Ретракция кровяного сгустка.

4. Виды тромбоцитопатий:

- с преимущественным нарушением механизма адгезии тромбоцитов к сосудистой стенке (болезнь Виллебрандта, болезнь Бернара-Сулье);

- с преимущественным нарушением агрегации тромбоцитов (болезнь Гланцмана).

- с преимущественным нарушением накопления, хранения и освобождения из гранул тромбоцитов факторов гемостаза:

плотные дельта-гранулы (АТФ, АДФ, серотонин, адреналин, гистамин);

альфа-гранулы (фибриноген, антигепариновый фактор 4, тромбоцитарный фактор роста).

5. Этиотропный принцип – прекращение действия факторов физического, химического, биологического характера; лечение болезней, патологических процессов и состояний, вызывающих тромбоцитопатию.

Патогенетический принцип – введение проагрегантов, прокоагулянтов или антифибринолитических препаратов; переливание тромбоцитарной массы, белковых препаратов крови (фибриногена, тромбина и др.).

Симптоматический принцип – введение растворов нормализующих реологические свойства крови, остановка кровотечения, лечение постгеморрагических состояний.

Задача № 2.

1. Жалобы больной, объективные данные и общий анализ крови указывают о нарушении системы гемостаза. Единичные тромбоциты в крови говорят о продуктивной тромбоцитопении, которая наблюдается при апластической анемии, стром лейкозе, лучевой терапии, дефиците В₁₂ и фолиевой кислоты. Можно предположить, что у больной апластическая анемия, что подтверждает наличие эритроцитопении и лейкопении.

2. Тромбоцитопения-группа заболеваний, при которых количество тромбоцитов в крови ниже $150 \times 10^9/\text{л}$.

Тромбоцитопения распределения (отражает степень секвестрации тромбоцитов в увеличенной селезенки до 90% вместо 30%).

Тромбоцитопения потребления (ДВС-синдром, иммунная тромбоцитопеническая пурпура).

Продуктивная тромбоцитопения.

Тромбоцитопения разведения.

3. Снижение концентрации тромбоцитарных факторов свертывания; увеличения длительности кровотечения; снижение степени ретракции сгустка крови.

4. Петехиально-пятнистый (микроциркуляторный) тип – кровоточивость в виде мелких точек, петехий, экхимозов в коже и слизистых оболочках. Определяется при тромбоцитопениях, ↓ уровня фибриногена в крови.

Гематомный (макроциркуляторный) тип – кровоизлияния в мягкие ткани, суставы; длительные кровотечения из крупных сосудов. Определяется при нарушениях коагуляционного гемостаза – гемофилии (А, В, С), парагемофилии, гипофибриногенемии.

Смешанный (петехиально-гематомный) тип – кровоизлияния в забрюшинное пространство, кишечник, мочевыводящие пути, суставы. Определяется при болезни Виллебранда, ДВС-синдроме. Васкулитно-пурпурный тип – кровоточивость в виде сыпи или эритемы при воспалительных процессах. Определяется при васкулитах, болезни Шенлейн-Геноха.

Ангиоматозный тип – кровоточивость строго локализована, связана с нарушением сосудистой стенки. Наблюдается при ангиомах, телеангиоэктазиях.

5. Этиотропный- прекращение действия патогенного фактора, вызвавшего тромбоцитопению.

Патогенетический-трансфузия тромбоцитов, пересадка костного мозга, лимфо-или плазмаферез, иммунодепрессанты, антикоагулянты.

Симптоматический-вливание компонентов и препаратов крови, лечение постгеморрагических состояний.

Задача № 3.

1. У больного геморрагический синдром, являющийся проявлением гемофилии - наследственного заболевания, характеризующегося периодически повторяющимися, трудно останавливаемыми кровотечениями, обусловленными недостатком факторов свертывания.

2. Дефицит VIII, IX и XI факторов (антигемофильных глобулинов) нарушает первую фазу коагуляционного гемостаза (образование кровяного тромбопластина (протромбиназы)).

3. Для гемофилии характерен гематомный тип кровоточивости. Гематомы сдавливают периферические нервные стволы и крупные сосуды, что сопровождается болевым синдромом и может привести к развитию параличей и гангренов. Гемофилии свойственны кровотечения из слизистых оболочек носа, десен, поэтому опасны любые медицинские манипуляции; могут произойти кровоизлияния в головной мозг и мозговые оболочки, суставы (гемартрозы), при повторении которых возможно развитие анкилозов.

4. Удлинение времени свертывания крови; удлинение АЧТВ (Активированное частичное тромбопластиновое время. Норма – 30-50 с. АЧТВ отражает дефекты VIII и IX факторов плазмы); замедление времени рекальцификации; нарушение образования протромбиназы; снижение потребления протромбина; уменьшение содержания фактора VIII; время кровотечения по Дьюку в норме; резистентность сосудистой стенки не изменена; количество тромбоцитов в пределах нормы.

5. Основной метод-заместительная терапия, для которой пригодны только трансфузия свежеполученной крови, а также гемопрепараты (концентраты фактора VIII, антигемофильная плазма).

Задача № 4.

1. У ребенка геморрагический васкулит или болезнь Шенлейна-Геноха – остро развивающееся инфекционно-аллергическое заболевание с преимущественным поражением микроциркуляторного русла кожи, суставов, ЖКТ и почек.

Встречается как самостоятельное заболевание и как синдром при инфекционных, ревматических и гематологических заболеваниях. Перенесенное ОРВИ явилось причиной геморрагического васкулита.

2. Микробный или другой причинный фактор приводит к сенсibilизации организма, появлению циркулирующих иммунных комплексов и активации системы комплемента, которые повреждают эндотелий микрососудов и приводят к микротромбоваскулиту. Блокада микроциркуляции и дистрофия стенки сосудов (вплоть до некрозов) приводят к геморрагиям.

3. Типичными проявлениями являются кожный, геморрагический, суставной, абдоминальный и почечный синдромы. Характерна сыпь, представленная мелкоочечными кровоизлияниями, петехиями. Высыпания располагаются ассиметрично на стопах, голених, бедрах, разгибательной поверхности предплечий и плеч.

4. Гемостаз – биологическая система, обеспечивающая сохранение жидкого состояния крови, поддержание целостности стенок кровеносных сосудов, предупреждение и остановку кровотечения из последних путем их тромбирования.

Первичный гемостаз–тромбоцитарно-сосудистая реакция, вторичный гемостаз – свертывание крови, реализующееся, преимущественно, взаимодействием плазменных факторов свертывания. У ребенка нарушен первичный гемостаз, т.к. наблюдаются повреждения сосудов (обнажаются субэндотелий и базальная мембрана, компоненты которых вызывают активацию механизмов гемостаза).

5. Время капиллярного кровотечения (проба Дьюка) – 2-4 минут.

Количество тромбоцитов ($195 - 405 \times 10^9/\text{л}$).

Гемолизат – агрегационный тест (11-17 с.) – отражает способность тромбоцитов к агрегации.

Задача № 5.

1. У больной ДВС - синдром – сложный патологический процесс, характеризующийся генерализованной активацией системы гемостаза и фибринолиза, при котором происходит рассогласование систем регуляции агрегантного состояния.

2. ДВС-синдром носит стадийный характер. 1-я стадия-гиперкоагуляция (продолжительность в среднем 15-20 минут). 2-я стадия-коагулопатия потребления (истощение факторов свертывания и активация фибринолиза). Клинически эта стадия характеризуется появлением кровоточивости в зонах повреждения, петехиальных кровоизлияний. 3-я стадия - гипокоагуляция. Характеризуется истощением всех факторов свертывания и антикоагулянтов, выраженной гипофибриногенемией, тромбоцитопенией, фибринолизом. Клинически - кровотечения в зонах повреждения и в интактных тканях. 4-я стадия-стадия остаточных проявлений блокады сосудов микротромбами. Объективные данные и показатели коагуляционного гемостаза указывают на 3-ю стадию ДВС - синдрома.

3. Повреждение тканей (активация внешнего механизма свертывания):

акушерские синдромы;

усиленный гемолиз;

онкологические заболевания;

массивные повреждения тканей;

острые и подострые воспалительно-деструктивные процессы.

Повреждение эндотелия сосудов (запускается внутренний механизм свертывания) - прогрессирующий атеросклероз, острый гломерулонефрит, аллергические реакции. Инфекции (бактериальные токсины повреждают эндотелий, медиаторы воспаления активируют тканевые факторы).

4. Этиотропное лечение - устранение причинного фактора.

Патогенетическое лечение-коррекция системы гемостаза, восстановление объема крови, коррекция газового состава крови и КЩР.

Симптоматическое лечение - мероприятия по устранению недостаточности функции органов и систем.

Задача № 6

Синдром геморрагического васкулита.

О наличии геморрагического синдрома свидетельствуют мелкоочечные кровоизлияния на коже туловища и конечностей при нормальном уровне тромбоцитов и показателей свертываемости

крови, наличие протеинурии и гематурии, болей в суставах. Поражены сосуды кожи, суставов и почек.

Предварительный диагноз - геморрагический васкулит (болезнь Шенляйна-Геноха), кожно-суставно-почечная форма.

Причиной развития геморрагического васкулита явилась иммунная реакция на инфекционные антигены с образованием циркулирующих иммунных комплексов, инициировавших воспаление мелких сосудов.

Для подтверждения диагноза можно выполнить биопсию кожи и обнаружить гранулоцитарную инфильтрацию мелких артериол, капилляров и венул.

Темы рефератов к занятиям по темам с 1.12-1.15 для самостоятельной работы ординаторов

1. Геморрагический синдром.
2. Тромбоцитопении
3. Тромбоцитопатии
4. Тромбозы
5. Геморрагический васкулит
6. Геморрагические диатезы.
7. Болезнь Виллебранда
8. Гигантоклеточный системный васкулит
9. Иммунная тромбоцитопеническая пурпура
10. Средства, влияющие на систему гемостаза
11. Система гемостаза как биофизический процесс
12. Гемостаз и его компоненты. Антигенные системы крови
13. Клиническая фармакология гемостатических и антитромботических препаратов
14. Средства, влияющие на свертывающую систему крови
15. Способ профилактики тромбозов и эмболий
16. Типы кровоточивости по Баркагану
17. Кровоснабжение верхних отделов пищеварительного тракта. Источники острых кровотечений из верхних отделов пищеварительного тракта
18. Роль эндотелия, причины, патогенез кровоточивости при геморрагических васкулитах

Контрольная работа

Защита презентации в соответствии с темами раздела (свободный выбор темы).

Этап: проведение промежуточной аттестации по дисциплине -зачет

ПЕРЕЧЕНЬ КОНТРОЛЬНЫХ ВОПРОСОВ К ЗАЧЕТУ ПО ДИСЦИПЛИНЕ

1. Что понимается под термином «гемостаз»? Виды и компоненты гемостаза.
2. Стадии сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. Механизмы первичного и вторичного спазма сосудов, адгезии, активации, дегрануляции и агрегации тромбоцитов и ретракции тромба в процессе реализации сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.
3. Роль сосудистой стенки в гемостазе. Роль тромбоцитов в гемостазе.
4. Физиологические противосвертывающие механизмы блокирующие первичный гемостаза (система первичных и вторичных антикоагулянтов-антипротеаз). Фибринолиз
5. Классификацию и механизмы действия антикоагулянтов.
6. Компоненты и механизмы активации фибринолитической системы, ингибиторы фибринолиза.
7. Методы исследования сосудисто-тромбоцитарного гемостаза. Методы исследования противосвертывающей системы крови и фибринолиза

8. Классификация геморрагических диатезов обусловленных врожденной или приобретенной недостаточностью сосудисто-тромбоцитарного гемостаза
9. Что означает понятие «геморрагические диатезы и синдромы»? Какие типы геморрагических диатезов и синдромов выделяют?
10. Какие типы кровоточивости выделяют? Когда они развиваются?
11. Что понимают под термином «вазопатия»? Какие геморрагические диатезы относят к группе вазопатий?
12. Каковы причины и механизмы развития вазопатий воспалительного и невоспалительного генеза? Каковы их клинико-лабораторные проявления?
13. Причины и механизмы развития продуктивных тромбоцитопений. Диагностика, лечение.
14. Механизмы развития иммунных форм тромбоцитопений, связанных с повышенным разрушением тромбоцитов. Диагностика, лечение.
15. Этиология, патогенез, клинико-лабораторную картину неиммунных форм тромбоцитопений потребления.
16. Механизмы развития тромбоцитопений распределения и разведения.
17. Основы развития наследственных форм тромбоцитопатий. Диагностика.
18. Этиология, патогенез, клинико-лабораторная картина болезней Гланцмана, Бернара-Сулье, Виллебранда.
19. Этиологические и патогенетические факторы приобретенных тромбоцитопатий.
20. Этиология, механизмы развития и клинико-лабораторные проявления тромбоцитозов. Диагностика, лечение.
21. Что понимают под термином «коагулопатия»? Какие геморрагические синдромы относят к группе коагулопатий?
22. Чем обусловлены и как проявляются гемофилии А и В, болезнь Виллебранда? Какими гемостазиологическими тестами их выявляют?
23. Тромбоцитозы первичные (опухолевые, эссенциальные) и вторичные (реактивные и развивающиеся после спленэктомии) Причины повышения уровня тромбоцитов в крови из-за инфекций Гематологические причины развития тромбоцитоза Причина тромбоцитоза в опухолевых заболеваниях.
24. ДВС синдром. Общая характеристика. Этиология, стадии. Патогенез и клинические проявления ДВС синдрома. Лабораторная диагностика стадий ДВС синдрома. Принципы терапии. Прогноз.
25. Этиопатогенез тромбоза. Каков механизм образования многочисленных тромбов при тромбозе?
26. Диагностика и лечение реактивных тромбоцитозов Дезагрегантная терапия Лечение сосудистых осложнений: тромбозов и кровотечений
27. Что такое тромбофилия? На чем основано выделение отдельных групп тромбофилий? Каковы особенности их этиологии и патогенеза?
28. Антифосфолипидный синдром.
29. Типы кровоточивости и их связь с различными нарушениями гемостаза. Методы диагностики различных типов кровотечения.
30. Патогенетические принципы лечения различных вариантов кровотечения.
31. Классификация гемостатических препаратов, показания и противопоказания к их применению.

Методические материалы, определяющие процедуры оценивания результатов обучения, характеризующих этапы формирования компетенций, описание шкал оценивания

ЭТАП: ПРОВЕДЕНИЕ ТЕКУЩЕГО КОНТРОЛЯ УСПЕВАЕМОСТИ ПО ДИСЦИПЛИНЕ

1. Оценка фронтального опроса

Рекомендации по оцениванию фронтального опроса

Требования к оценке: при выставлении оценки преподаватель учитывает:

- полноту знания учебного материала по теме,
- логичность изложения материала;
- аргументированность ответа, уровень самостоятельного мышления;
- умение связывать теоретические положения с практикой, в том числе и с будущей профессиональной деятельностью.

Критерии оценки:

По результатам собеседования ординаторы получают количественную оценку («отлично», «хорошо», «удовлетворительно» и «неудовлетворительно»).

Тип задания	Проверяемые компетенции	Критерии оценки	Оценка
Фронтальный опрос	ПК-5, ПК-6, ПК-8	заслуживает ординатор, обнаруживший всестороннее, систематическое и глубокое знание учебного материала занятия, усвоивший основную рекомендованную литературу и знакомый с дополнительной литературой. Как правило, оценка «отлично» выставляется ординатору, усвоившему взаимосвязь основных понятий дисциплины в их значении для приобретаемой профессии, проявившему творческие способности в понимании, изложении и использовании учебно- программно материала.	Аттестован
		заслуживает ординатор, обнаруживший полное знание учебного материала, усвоивший основную рекомендованную литературу. Как правило, оценка «хорошо» выставляется ординатору, показавшему систематический характер знаний по дисциплине и способному к их самостоятельному пополнению и обновлению в ходе дальнейшей учебной работы и профессиональной деятельности, но допустившему при ответе отдельные неточности, не имеющие принципиального характера и способному самостоятельно их исправить.	Аттестован

	заслуживает ординатор, обнаруживший знание учебного материала в объеме, необходимом для дальнейшего освоения дисциплины, знакомый с основной рекомендованной литературой. Как правило, оценка «удовлетворительно» выставляется ординатору, допустившему неточности при изложении материала, но обладающему необходимыми знаниями для их устранения под руководством преподавателя.	Аттестован
	выставляется ординатору, обнаружившему существенные пробелы в знаниях основного учебного материала, допустившему принципиальные ошибки при ответе на вопросы.	Не аттестован

2. Оценка решения тестовых заданий

Рекомендации по оцениванию результатов тестирования ординатора

Критерии оценки результатов тестирования

Оценка (стандартная)	Оценка (тестовые нормы)
Аттестован	80 – 100%
Аттестован	70 – 79%
Аттестован	60 – 69%
Не аттестован	Менее 60%

3. Оценка ситуационных задач

Рекомендации по оцениванию результатов решения задач

Процент от максимального количества баллов	Правильность (ошибочность) решения
100	Полное верное решение. В логическом рассуждении и решении нет ошибок, задача решена рациональным способом. Получен правильный ответ. Ясно описан способ решения.
81-100	Верное решение, но имеются небольшие недочеты, в целом не влияющие на решение, такие как небольшие логические пропуски, не связанные с основной идеей решения. Решение оформлено не вполне аккуратно, но это не мешает пониманию решения.
66-80	Решение в целом верное. В логическом рассуждении и решении нет существенных ошибок, но задача решена неоптимальным способом или допущено не более двух незначительных ошибок. В работе присутствуют арифметическая ошибка, механическая ошибка или описка при переписывании выкладок или ответа, не искажившие содержание ответа.
46-65	В логическом рассуждении и решении нет ошибок, но допущена существенная ошибка в расчетах. При объяснении сложного явления указаны

	не все существенные факторы.
31-45	Имеются существенные ошибки в логическом рассуждении и в решении. Рассчитанное значение искомой величины искажает содержание ответа. Доказаны вспомогательные утверждения, помогающие в решении задачи.
0-30	Рассмотрены отдельные случаи при отсутствии решения. Отсутствует окончательный численный ответ (если он предусмотрен в задаче). Правильный ответ угадан, а выстроенное под него решение - безосновательно.
0	Решение неверное или отсутствует

Критерии оценки результатов решения задач

Оценка (стандартная)	Оценка (тестовые нормы)
Отлично	80 – 100%
Хорошо	66 – 80%
Удовлетворительно	46 – 65%
Неудовлетворительно	Менее 46%

4. Рекомендации по оцениванию рефератов самостоятельной работы ординаторов

Написание реферата предполагает глубокое изучение обозначенной проблемы.

Критерии оценки реферата

Оценка «отлично» – выполнены все требования к написанию и защите реферата: обозначена проблема и обоснована её актуальность, сделан краткий анализ различных точек зрения на рассматриваемую проблему и логично изложена собственная позиция, сформулированы выводы, тема раскрыта полностью, выдержан объём, соблюдены требования к внешнему оформлению, даны правильные ответы на дополнительные вопросы.

Оценка «хорошо» – основные требования к реферату и его защите выполнены, но при этом допущены недочеты. В частности, имеются неточности в изложении материала; отсутствует логическая последовательность в суждениях; не выдержан объем реферата; имеются упущения в оформлении; на дополнительные вопросы при защите даны неполные ответы.

Оценка «удовлетворительно» – имеются существенные отступления от требований к реферированию. В частности, тема освещена лишь частично; допущены фактические ошибки в содержании реферата или при ответе на дополнительные вопросы; во время защиты отсутствует вывод.

Оценка «неудовлетворительно» – тема реферата не раскрыта, обнаруживается существенное непонимание проблемы.

Контрольная работа.

Рекомендации по оцениванию презентаций

Создание презентации предполагает глубокое изучение обозначенной проблемы (клинического случая).

Критерии оценки

Оценка «отлично» – выполнены все требования к написанию и созданию презентации: обозначена проблема и обоснована её актуальность, сделан краткий анализ различных точек зрения на рассматриваемую проблему и логично изложена собственная позиция, сформулированы выводы, тема раскрыта полностью, соблюдены требования к внешнему оформлению, даны правильные ответы на дополнительные вопросы.

Оценка «хорошо» – основные требования к созданию презентации и ее защите выполнены, но при этом допущены недочеты. В частности, имеются неточности в изложении материала; отсутствует логическая последовательность в суждениях; не выдержан объем презентации; имеются упущения в оформлении; на дополнительные вопросы при защите даны неполные ответы.

Оценка «удовлетворительно» – имеются существенные отступления от требований к созданию презентации. В частности, тема освещена лишь частично; допущены фактические ошибки в создании презентации или при ответе на дополнительные вопросы; во время защиты отсутствует вывод.

Оценка «неудовлетворительно» – тема презентации не раскрыта, обнаруживается существенное непонимание проблемы.

ЭТАП: ПРОВЕДЕНИЕ ПРОМЕЖУТОЧНОЙ АТТЕСТАЦИИ ПО ДИСЦИПЛИНЕ

Рекомендации по оцениванию теоретического вопроса

Требования к оценке: при выставлении оценки преподаватель учитывает:

- полноту знания учебного материала по теме,
- логичность изложения материала;
- аргументированность ответа, уровень самостоятельного мышления;
- умение связывать теоретические положения с практикой, в том числе и с будущей профессиональной деятельностью.

Критерии оценки:

По результатам собеседования ординаторы получают количественную оценку («отлично», «хорошо», «удовлетворительно» и «неудовлетворительно»).

Тип задания	Проверяемые компетенции	Критерии оценки	Оценка
Устный ответ	ПК-5, ПК-6, ПК-8	заслуживает ординатор, обнаруживший всестороннее, систематическое и глубокое знание учебного материала занятия, усвоивший основную рекомендованную литературу и знакомый с дополнительной литературой. Как правило, оценка «отлично» выставляется ординатору, усвоившему взаимосвязь основных понятий дисциплины в их значении для приобретаемой профессии, проявившему творческие способности в понимании, изложении и использовании учебно- программно материала.	Отлично
		заслуживает ординатор, обнаруживший полное знание учебного материала, усвоивший основную рекомендованную литературу. Как правило, оценка «хорошо» выставляется ординатору, показавшему систематический характер знаний по дисциплине и способному к их самостоятельному пополнению и обновлению в ходе дальнейшей учебной работы и профессиональной деятельности, но допустившему при ответе отдельные неточности, не имеющие принципиального характера и	Хорошо

		способному самостоятельно их исправить.	
		заслуживает ординатор, обнаруживший знание учебного материала в объеме, необходимом для дальнейшего освоения дисциплины, знакомый с основной рекомендованной литературой. Как правило, оценка «удовлетворительно» выставляется ординатору, допустившему неточности при изложении материала, но обладающему необходимыми знаниями для их устранения под руководством преподавателя.	Удовлетворительно
		выставляется ординатору, обнаружившему существенные пробелы в знаниях основного учебного материала, допустившему принципиальные ошибки при ответе на вопросы.	Неудовлетворительно

Схема итогового оценивания ответа при промежуточном контроле (экзамен).

Задания в билете	Проверяемые компетенции	Оценка	Набранные баллы
Теоретический вопрос	ПК-5 ПК-6, ПК-8	отлично	5
		хорошо	4
		удовлетворительно	3
		неудовлетворительно	2
Теоретический вопрос	ПК-5 ПК-6 ПК-8	отлично	5
		хорошо	4
		удовлетворительно	3
		неудовлетворительно	2
Общая оценка	ПК-5 ПК-6 ПК-8	Аттестован	9-10
		Аттестован	7-8
		Аттестован	5-6
		Не аттестован	4

Вывод: В результате выполнения заданий: теоретический опрос по предложенным темам сформированы следующие компетенции: ПК – 5, ПК – 6, ПК-8