

**Автономная некоммерческая организация высшего образования
«Научно-клинический центр имени Башларова»**

Утверждаю
Проректор по учебно-методической
работе

_____ А.И. Аллахвердиев
«28» мая 2024 г.

Рабочая программа дисциплины	Б1.В.ДВ.01.01 Детская гематология
Уровень профессионального образования	Высшее образование-специалитет
Специальность	31.05.02 Педиатрия
Квалификация	Врач - педиатр
Форма обучения	Очная

Рабочая программа дисциплины «Детская гематология» разработана в соответствии с требованиями ФГОС ВО по специальности 31.05.02 Педиатрия, утвержденному приказом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации от 12.08.2020 № 965, приказа Министерства науки и высшего образования РФ от 6 апреля 2021 г. N 245 "Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по образовательным программам высшего образования - программам бакалавриата, программам специалитета, программам магистратуры".

Рабочая программа учебной дисциплины одобрена на заседании кафедры «Фундаментальная медицина» (протокол № 10 от «24» мая 2024 г.)

1. Перечень планируемых результатов обучения по дисциплине

1.1 Перечень компетенций с индикаторами их достижения:

Код и формулировка компетенции	Код и формулировка индикатора достижения компетенций
ПК-2 - Способен проводить обследование детей с целью установления диагноза	ПК-2.1 Знать основы диагностики заболеваний и признаки неотложных состояний ПК-2.2 Уметь проводить обследование детей и осуществлять диагностические мероприятия ПК-2.3 Владеть навыками постановки диагноза

1.2 Этапы формирования компетенции в процессе освоения образовательной программы:

Код компетенции	Формулировка компетенции	Семестр	Этап
ПК-2	Способен проводить обследование детей с целью установления диагноза	7	основной

В результате изучения дисциплины студент должен:

Знать: - основы диагностики заболеваний и признаки неотложных состояний;

Уметь: - проводить обследование детей и осуществлять диагностические мероприятия;

Владеть навыками: - постановки диагноза;

2. Место дисциплины в структуре образовательной программы

Дисциплина «Детская гематология» относится к части, формируемой участниками образовательных отношений 1 ОПОП высшего образования программы специалитета.

3. Объем дисциплины и виды учебной работы

Трудоемкость дисциплины: в з.е. 2 / час. 72

Вид учебной работы	Всего часов	Семестр	
		7	
Контактная работа	40	40	
В том числе:			
Лекции	8	8	
Лабораторные работы (ЛР)			
Практические занятия (ПЗ)	32	32	
Самостоятельная работа (всего)	32	32	
В том числе:			
Проработка материала лекций, подготовка к занятиям			

Самостоятельное изучение тем			
Реферат			
Вид промежуточной аттестации зачет			
Общая трудоемкость	час.	72	72
	з.е.	2	2

4. Содержание дисциплины

4.1 Контактная работа

Лекции

№ п/п	Содержание лекций дисциплины	Трудоемкость (час)
1.	Введение в гематологию. Анемии у детей. ЖДА	2
2.	Гематологические заболевания периода новорожденности	2
3.	Патология системы гемостаза. Иммунная тромбоцитопения. Гемофилия	2
4.	Гемобластозы у детей. Острый лимфобластный лейкоз	2
	ИТОГО	8

Практические занятия

№ п/п	№ раздела	Содержание практических занятий	Трудоемкость (час)	Форма текущего контроля
1.		Введение в гематологию. Организация гематологической/онкологической помощи в РФ. Особенности работы гематологического/онкологического стационара (отделения). Этика и деонтология в детской онкогематологии. Методы диагностики и лечения.	6	Устный опрос
2.		Анатомо-физиологические особенности системы кроветворения и гемостаза в различные возрастные периоды. Заболевания крови периода новорожденности. Анемии, геморрагические заболевания периода новорожденности. Анемия недоношенных. Основные виды терапии. Лекарственные препараты, применяемые для лечения анемии, тромбоцитопении. Показания к гемотрансфузии. ДВС- синдром	4	Устный опрос, решение ситуационных задач, рефераты, защита истории болезни
3.		Характеристика системы кроветворения у детей разного возраста, возрастные особенности. «Перекрест» форменных элементов крови. Анемии у детей раннего и	6	Устный опрос, тестирование решение ситуационных задач,

		старшего возраста: врожденные и приобретенные гемолитические анемии, дефицитные анемии. Железодефицитная анемия. Поздняя анемия недоношенных. Факторы риска, клиника, лабораторная диагностика, профилактика, лечение.		рефераты, защита истории болезни
4.		Иммунная тромбоцитопения. Этиология, клиника, лечение, терапия неотложных состояний, дифференциальная диагностика с вторичными тромбоцитопениями, тромбоцитопатии. Особенности диспансеризации, наблюдения на амбулаторно-поликлиническом уровне, вакцинация.	4	Устный опрос, тестирование решение ситуационных задач, рефераты, защита истории болезни
5.		Гемобластозы у детей. Современные представления об этиопатогенезе злокачественных заболеваний кроветворной системы. Классификация. Диагностика лейкозов (морфологические, цитохимические, цитогенетические методы, метод иммунофенотипирования). Острые лейкозы. Острый лимфобластный лейкоз. Клиника. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Течение. Осложнения. Лечение (программная полихимиотерапия, лучевая и сопроводительная терапия). Профилактика и лечение нейролейкоза.	4	Устный опрос, тестирование решение ситуационных задач, рефераты, защита истории болезни
6.		Лимфоаденопатия, дифференциальная диагностика с лимфопролиферативными заболеваниями. Принципы диагностики, тактики врача-педиатра, критерии госпитализации в специализированное отделение. Онкологическая настороженность врача-педиатра. Нейтропении у детей.	4	Устный опрос, тестирование решение ситуационных задач, рефераты, защита истории болезни
7.		Коагулопатии. Гемофилия. Классификация. Этиология. Патогенез. Критерии тяжести гемофилии. Клинические проявления в разные возрастные периоды. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Течение. Лечение (препараты факторов свертывания, подходы к лечению гемартрозов). Болезнь Виллебранда. Неотложная помощь при кровотечениях. Осложнения. Прогноз. Генетическое консультирование.	4	Устный опрос, тестирование решение ситуационных задач, рефераты, защита истории болезни

	Итого	32	
--	-------	----	--

Самостоятельная работа обучающихся

№ п/п	№ общих модулей, частных модулей	Наименование раздела/темы учебной дисциплины	Трудо-емкость (час)	Вид контроля
1.		Особенности гематологическ ой помощи детям.	6	Устный опрос
2.		Гематологическ ие заболевания период новорожденнос ти	4	Устный опрос
3.		Анемии у детей. ЖДА	6	Устный опрос
4.		Иммунная тромбоцитопен ия	4	Устный опрос
5.		Гемобластозы у детей	4	Устный опрос
6.		Лимфоаденопат ия. Нейтропения.	4	Устный опрос
7.		Коагулопатии. Гемофилия	4	Устный опрос
		Итого	32	

Формы текущего контроля успеваемости студентов: устный опрос, доклады, практические задания, тестирование, реферат.

Формы промежуточной аттестации: зачет.

5. Фонд оценочных средств для проверки уровня сформированности компетенций

5.1 Оценочные материалы для оценки текущего контроля успеваемости (этапы оценивания компетенции)

Примерный перечень тестовых вопросов:

1. КАКОЕ ЗНАЧЕНИЕ ГЕМОГЛОБИНА У НОВОРОЖДЕННОГО 1-Х СУТОК

ЖИЗНИ МОЖНО РАСЦЕНИТЬ, КАК АНЕМИЮ?

- А) 180 г/л
- Б) 175 г/л
- В) 170 г/л
- Г) ниже 170 г/л

2. КАКОЕ ЗНАЧЕНИЕ ГЕМОГЛОБИНА У РЕБЕНКА 10 ДНЕЙ МОЖНО

РАСЦЕНИТЬ КАК АНЕМИЮ?

- А) 170 г/л
- Б) 160 г/л
- В) 150 г/л
- Г) 140 г/л

3. КАКИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ НЕ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ ХРОНИЧЕСКОЙ АНТЕНАТАЛЬНОЙ КРОВОПОТЕРИ?
- А) бледность кожи
 - Б) нормальное АД
 - В) тахикардия
 - Г) снижение гемоглобина
4. КАКИЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ ОСТРОЙ КРОВОПОТЕРИ У НОВОРОЖДЕННОГО?
- А) бледность кожи и слизистых
 - Б) тахикардия
 - В) снижение АД
 - Г) все перечисленные признаки
5. В КАКИЕ СРОКИ РАЗВИВАЕТСЯ РАННЯЯ АНЕМИЯ НЕДОНОШЕННЫХ?
- А) на 3-й день жизни
 - Б) на 10-14 день жизни
 - В) на 5-6 месяце жизни
 - Г) на 3-4 неделе жизни
6. ДЛЯ КАКОГО ВИДА АНЕМИИ ХАРАКТЕРЕН РЕТИКУЛОЦИТОЗ?
- А) Железодефицитной анемии
 - Б) Острой кровопотери
 - В) Апластической анемии
 - Г) Гемолитической анемии
7. ДЛЯ КАКОЙ АНЕМИИ НЕ ХАРАКТЕРНА ГИПОХРОМИЯ?
- А) Железодефицитной анемии
 - Б) Талассемии
 - В) Гемолитической анемии
 - Г) Апластической анемии
8. НА ЧТО УКАЗЫВАЕТ ГИПОРЕГЕНЕРАТОРНЫЙ ХАРАКТЕР АНЕМИИ?
- А) Наследственный сфероцитоз
 - Б) Апластическую анемию
 - В) Недостаток железа в организме
 - Г) Аутоиммунный гемолиз
9. О ЧЕМ СЛЕДУЕТ ДУМАТЬ, ЕСЛИ У БОЛЬНОГО ИМЕЕТСЯ НОРМОХРОМНАЯ, ГИПЕРРЕГЕНЕРАТОРНАЯ АНЕМИЯ?
- А) Железодефицитной анемии
 - Б) Апластической анемии
 - В) В-12 дефицитной анемии

Г) Гемолитической анемии

10. КАКОЕ КОЛИЧЕСТВО БЛАСТНЫХ КЛЕТОК В МИЕЛОГРАММЕ НЕОБХОДИМО ДЛЯ ПОСТАНОВКИ ДИАГНОЗА ОСТРОЙ ЛЕЙКЕМИИ?

А) более 20%

Б) более 10%

В) не менее 25%

Г) менее 25%

11. КАКОЙ ЛАБОРАТОРНЫЙ ПОКАЗАТЕЛЬ УДЛИНЯЕТСЯ ПРИ ИТП ?

А) время кровотечения

Б) время свертывания

В) и то и другое

Г) ни то, ни другое

12. КАКОЕ СНИЖЕНИЕ УРОВНЯ ТРОМБОЦИТОВ ДОСТАТОЧНО ДЛЯ ПОСТАНОВКИ ДИАГНОЗА ИТП?

А) $100 \times 10^9/\text{л}$

Б) $50 \times 10^9/\text{л}$

В) $30 \times 10^9/\text{л}$

Г) $150 \times 10^9/\text{л}$

13. ЧТО ХАРАКТЕРНО ДЛЯ ГЕМОФИЛИИ?

А) удлинение времени кровотечения

Б) укорочение времени кровотечения

В) удлинение времени свертывания

Г) снижение индекса ретракции кровяного сгустка

14. КАКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ В ГЕМОГРАММЕ НЕ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ ОСТРЫХ ЛЕЙКЕМИЙ?

А) тромбоцитопения

Б) анемия

В) сфероцитоз

Г) бластоз

15. ПРИ ВЫЯВЛЕНИИ У БОЛЬНОГО В ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ АНЕМИИ, ТРОМБОЦИТОПЕНИИ, БЛАСТОЗА НАИБОЛЕЕ ВЕРОЯТНЫМ ДИАГНОЗОМ ЯВЛЯЕТСЯ

А) острый лейкоз

Б) апластическая анемия

В) инфекционный мононуклеоз

Г) тромбоцитопеническая пурпура

16. ОСНОВНЫМ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИМ ПРИЗНАКОМ ГЕМОЛИЗА ЯВЛЯЕТСЯ

- А) ретикулоцитоз
- Б) мегакариоцитоз
- В) микросфероцитоз
- Г) анизопойкилоцитоз

17. ДЛЯ ДИФФЕРЕНЦИРОВКИ ВРОЖДЕННОЙ И ПРИОБРЕТЕННОЙ ИММУННОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ ИСПОЛЬЗУЕТСЯ А) проба Кумбса

- Б) проба с диэпоксипутаном
- В) степень увеличения селезенки
- Г) уровень ретикулоцитов в крови

18. НАИБОЛЕЕ ИНФОРМАТИВНЫМ МЕТОДОМ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ ЯВЛЯЕТСЯ

- А) трепанобиопсия
- Б) коагулограмма
- В) пункция костного мозга
- Г) общий анализ крови

19. ЧТО ХАРАКТЕРНО ДЛЯ ЛЕЙКОЦИТАРНОЙ ФОРМУЛЫ ЗДОРОВЫХ ДЕТЕЙ ПЕРВЫХ ДНЕЙ ЖИЗНИ?

- А) нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом «влево»
- Б) количество лейкоцитов не более $10 \cdot 10^9/\text{л}$
- В) преобладание лимфоцитов
- Г) преобладание моноцитов

20 ДЛЯ ЛЕЙКОЦИТАРНОЙ ФОРМУЛЫ ЗДОРОВЫХ ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ ОТ 1 МЕСЯЦА ДО 1 ГОДА ХАРАКТЕРНО

- А) преобладание лимфоцитов
- Б) количество лейкоцитов не более $10 \cdot 10^9/\text{л}$
- В) преобладание нейтрофилов
- Г) преобладание моноцитов

21 ДЛЯ ЛЕЙКОЦИТАРНОЙ ФОРМУЛЫ ЗДОРОВЫХ ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ ОТ 1 ГОДА ДО 5 ЛЕТ ХАРАКТЕРНО

- А) преобладание лимфоцитов
- Б) количество лейкоцитов не более $12 \cdot 10^9/\text{л}$
- В) преобладание нейтрофилов
- Г) преобладание моноцитов

22. ПЕРВЫЙ ПЕРЕКРЕСТ В ЛЕЙКОЦИТАРНОЙ ФОРМУЛЕ КРОВИ У ДЕТЕЙ ОТМЕЧАЕТСЯ В ВОЗРАСТЕ

- А) 4-5 дней

- Б) 2-3 месяцев
- В) 10-11 дней
- Г) 5-6 месяцев

23. ВТОРОЙ ПЕРЕКРЕСТ В ЛЕЙКОЦИТАРНОЙ ФОРМУЛЕ КРОВИ У ДЕТЕЙ ОТМЕЧАЕТСЯ В ВОЗРАСТЕ

- А) 4-5 лет
- Б) 1-2 лет
- В) 4-5 месяцев
- Г) 6-8 лет

24. ПРИ ГЕМОФИЛИИ «В» В ПЛАЗМЕ КРОВИ СНИЖАЕТСЯ СОДЕРЖАНИЕ ФАКТОРА

- А) IX
- Б) VIII
- В) VII
- Г) Виллебранда

25. УДЛИНЕНИЕ ВРЕМЕНИ СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ

- А) гемофилии
- Б) гемолитической анемии
- В) геморрагического васкулита
- Г) тромбоцитопенической пурпуры

Типовые контрольные задания

Задача №1. Больной П., 2 лет поступил с жалобами на отек и распирающую боль в правом коленном суставе через 6 часов после травмы. В анамнезе, с 11 месяцев у ребенка отмечались гематомы на теле больших размеров после травм, повторные гемартрозы. Аналогичные явления были у деда по материнской линии..

Вопросы:

1. Какой диагноз можно предположить?
2. Какое обследование необходимо провести для подтверждения диагноза ?
- 3.

Задача №2. Больной В., 9 лет. Наблюдается в детской поликлинике с диагнозом анемия, курсами принимает препараты железа. В течение нескольких лет, чаще после ОРВИ, до 56 раз в год, наблюдаются периодические приступы болей в животе, появляется желтушность кожи. Не обследовался. У матери-желчекаменная болезнь. Неделю назад после

перенесенного острой респираторной вирусной инфекции состояние ребенка ухудшилось, появилась головная боль, слабость, головокружение, усилилась бледность, иктеричность кожи и склер. При осмотре: мальчик вялый, кожа бледно-желтушная, склеры иктеричные, печень + 2 см, селезенка +6 см из-под реберной дуги. В общем анализе крови: гемоглобин 52 г/л, лейкоцитоз со сдвигом влево, 60% микросфероцитов, ретикулоциты- 120‰.

Вопрос:

1. Какой диагноз можно предположить у данного больного?
2. Какой алгоритм обследования необходимо провести для подтверждения диагноза?

Задача №3 Девочка 12 лет переболела ОРВИ, принимала бромгексин, была выписана в школу. Через 5 дней отмечено интенсивное носовое кровотечение. Была вызвана скорая помощь.

При осмотре: Температура тела 36,5°C. Кожа бледная. На шее, животе, бёдрах имеются петехии от точечных до 4 мм, на передней поверхности голеней и ягодицах - несколько экхимозов. По задней стенке зева - сгустки крови, прожилки алой крови. На слизистой щеки несколько подслизистых кровоизлияний. В правом носовом ходу кровянистый сгусток. Лимфатические узлы не пальпируются. Дыхание везикулярное. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС 102 в 1 минуту. Живот безболезненный. Печень - по реберному краю. В анализах крови по м/ж Hb 105 г/л, L 4,5x10⁹/л, Tr. 20x10⁹/л, СОЭ 19 мм/ час. Была госпитализирована с направительным диагнозом: острый лейкоз.

Задание

1. На сколько правомочен направительный диагноз?
2. Каков алгоритм обследования данного пациента?

Задача №4. Ребенок Х., 2,5 год, вес 11200г., рост 81 см, из двойни. Вес при рождении 2500 грамм, рост-49 см. С рождения на смешанном вскармливании, в настоящее время получает до 1 литра коровьего молока в день. Прикормы практически не введены (только каши). Аппетит снижен, ребенок ест мел, песок.

Объективно: Ребенок пониженного питания, бледный. Моторное развитие соответствует возрасту, задержка речевого развития. Кожа сухая, волосы редкие. В легких хрипов нет. Тоны сердца ритмичные, тахикардия до 120 в минуту, систолический шум, стул неустойчивый, печень и селезенка на 2 см ниже реберной дуги. В общем анализе крови: эр-3,0x10¹²/л, Hb-62 г/л, ц.п.0,7, лейкоциты 6,5x10⁹/л, э-1, п-1, с-45, л-49, м-9, СОЭ- 12 мм/час, анизоцитоз++, пойкилоцитоз++, микроцитоз. В биохимическом анализе крови - сывороточное железо 4,5 мкмоль/л.

1. Ваш клинический диагноз?
2. Можно ли прививать ребенка?

Задача 5

Мальчик 8 лет обратился к участковому врачу по поводу повышения температуры тела от 37,5 до 38°C, кашля и насморка нет, последние 2-3 недели быстро устаёт, плохо ест. Получал жаропонижающие. Месяц назад ребёнок проходил лечение по поводу ОРВИ. В анализе крови: гемоглобина - 97 г/л, лейкоцитоз 12×10^6 и ускорение СОЭ до 40 мм/ч. Был назначен амоксиклав, актиферрин. Температура тела нормализовалась, однако слабость сохранялась, а через 5 дней лихорадка возобновилась, жаловался на боли в ногах. Был направлен в стационар.

При осмотре: температура 38,6°C. Кожа бледная, на правом бедре единичные петехиальные элементы. Пальпируются подчелюстные, шейные, подмышечные лимфатические узлы безболезненные, не плотные, до 3-4 см. Слизистые рта чистые. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные, ЧСС 112 в 1 минуту. Живот безболезненный. Печень плотная, + 5 см. ниже реберного края. Селезёнка +2 см. Физиологические отправления не нарушены. Обследован: Эр- $2,2 \times 10^{12}$, Нв-66 г/л, Тр- $29,2 \times 10^6$, L- $25,2 \times 10^6$, СОЭ-62 мм/ч. Общий анализ мочи - в норме. На рентгенограмме грудной клетки - без патологических изменений.

Задание

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Перечислите основные синдромы. Какие ещё синдромы могут наблюдаться при подозреваемом заболевании?
3. Что необходимо сделать для подтверждения диагноза.

Задача № 6

Ребенок А, 1,5 года. От 1 беременности, протекавшей на фоне ЖДА II степени. Вес при рождении 3100 грамм, рост 49 см. Грудное вскармливание до 3-х месяцев, далее ребенок кормился кефиром, с 6-ти месячного возраста переведен на кормление цельным козьим молоком. Из прикормов получает только картофельное пюре, при попытке ввести мясной фарш-рвота. В последнее время заторможен, аппетит снижен, ест мел, плохо набирает в весе. Ребенок не обследован. Масса тела 9 кг. При осмотре; кожа бледная с восковым оттенком, видимые слизистые бледные, язык лакированный. Волосы тусклые, ломкие. Сердечные тоны приглушены, тахикардия, короткий систолический шум на верхушке. Печень на 2 см ниже реберной дуги. В ОАК: эритроцитов - $2,8 \times 10^{12}/л$, Нв - 66 г/л, ц.п. - 0,71, СОЭ - 12мм/час. В биохимическом анализе крови: сывороточное железо 6,0 мкмоль/л.

Вопросы:

1. Поставьте предварительный диагноз?
2. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальную диагностику?

Задача 7

Девочка 6 лет госпитализирована в связи с жалобами на повышение температуры тела до 38,5°C в течение 14 дней. Кашля и насморка нет. Мама отмечает, что ребёнок последние 2-3 недели быстро устаёт, плохо ест, похудела.

Объективно: Температура тела 37,6°C. Бледная, на правом бедре имеются единичные петехии. Пальпируются подчелюстные, шейные, подмышечные лимфатические узлы безболезненные, не плотные, до 3-4 см. Слизистые рта чистые. Дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные, ЧСС 112 в 1 минуту. Живот безболезненный. Печень плотная, безболезненная, + 5 см. ниже реберного края. Селезёнка + 2 см из-под края реберной дуги. Физиологические отправления не нарушены.

В анализе крови, выполненном по Сито: Эр-2,5x10¹², Нв-46 г/л, Тр-единичные x 10⁶, L- 3,4x10⁹, СОЭ-62 мм/ч. Общий анализ мочи - в норме. На рентгенограмме грудной клетки - без патологических изменений.

Задание

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Перечислите основные синдромы.

Задача 8

Ребенку 1-е сутки, от второй беременности, родился на 38 неделе с массой 2700 грамм, рост 50см, оценка по шкале Апгар 7/8 баллов. Мать здорова, имеет 0 (I) группу крови Rh (-), у ребенка А (II), Rh (+).

Через 8 часов после рождения появилось желтушное окрашивание кожных покровов, иктеричность склер. В общем анализе крови: эритроцитов 2,9x10¹²/л, Нв - 94 г/л, ц.п. - 0,97, ретикулоциты 20‰, единичные нормобласты. Билирубин крови - 195 ммоль/л, непрямая фракция 160 ммоль/л. Увеличилась печень на 4 см, селезенка до 3см ниже реберной дуги.

Задание

- 1.Поставьте предварительный диагноз.
- 2.Какие формы данного заболевания существуют?

Перечень тематик рефератов.

- 1.Иммунодефициты с нарушением продукции антител (дефекты В-системы).

2. Иммунодефициты, обусловленные дефектами А-клеток иммунной системы (синдром Чедиака-Хигаси).
3. Синдром Вискотта-Олдрича.
4. Миелодиспластический синдром.
5. Трансплантация костного мозга у детей.
6. Гемолитический криз: диагностика и лечение.
7. Компонентные гемотрансфузии у детей.
8. Применение цитокинов и моноклональных антител в гематологии.
9. Дифференциальная диагностика лимфаденопатий.
10. Ранние проявления гемофилии у новорожденных детей.
11. Внутривенные иммуноглобулины в педиатрии.
12. Синдром Казабаха-Меррита
13. Особенности кроветворения и периферической крови у недоношенных детей.
14. Анемия хронических заболеваний.
15. Анемия и беременность.
16. Гемотрансфузионная терапия в педиатрии: показания, противопоказания, методика.
17. Иммунологическое и молекулярно-генетическое исследование, как метод диагностики лейкозов.
18. Болезнь Дауна и врожденный лейкоз.
19. Болезнь Виллебранда
20. Болезнь Мошковица.
21. Нейтропения детей раннего возраста.
22. Вакцинация детей с заболеваниями крови.

Ситуационная задача 249 [K003328]

Девочка М. 3,5 лет с жалобами на резкую слабость, бледность и желтушность кожи, лихорадку, тёмную окраску мочи. Анамнез жизни без особенностей. Из анамнеза заболевания известно, что ребёнок болен около 2 недель, когда появились кашель, слизистые выделения из носа, температура 38,5°C. Получала Анальгин, Бисептол. 4-5 дней назад родители отметили нарастание слабости, ребёнок стал сонлив, появилась тёмная моча. Врачом-педиатром участковым заподозрен инфекционный гепатит. Была госпитализирована, но от дальнейшего пребывания в стационаре отказались. По данным выписки из стационара: Общий анализ крови: гемоглобин - 55 г/л, эритроциты - $2,2 \times 10^{12}$ /л, цветовой показатель - 0,98, ретикулоциты - 11%, тромбоциты - 230×10^9 /л, лейкоциты - $12,3 \times 10^9$ /л, миелоциты - 1%, палочкоядерные нейтрофилы - 7%, сегментоядерные нейтрофилы - 55%,

эозинофилы - 1%, лимфоциты - 30%, моноциты - 5%, СОЭ - 45 мм/час, выраженный анизоцитоз, в некоторых полях зрения встречаются микроциты. Биохимический анализ крови: общий белок - 70 г/л, мочевины - 3,7 ммоль/л, креатинин - 60 ммоль/л, билирубин: прямой - 7 мкмоль/л, непрямой - 67,2 мкмоль/л, свободный гемоглобин - 0,1 мкмоль/л, калий - 4,0 ммоль/л, АСТ - 28 Ед, АЛТ - 30 Ед. Общий анализ мочи: уробилин положительный, свободный гемоглобин отсутствует, белок - 0,33%, лейкоциты - 1-2 в поле зрения. Проба Кумбса с эритроцитами положительная. При осмотре состояние очень тяжёлое. Сознание спутанное. Резкая бледность кожных покровов, иктеричность склер. Со стороны сердца выслушивается систолический шум. Печень выступает из-под рёберной дуги на 4 см, селезёнка - на 3 см, пальпация их слегка болезненна. Мочится хорошо, моча цвета «тёмного пива». Стул был вчера, окрашенный.

Вопросы:

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Оцените общий анализ крови.
3. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
4. Какая терапия должна быть назначена?
5. Какой вид гемолиза при данном заболевании?

Ситуационная задача 250 [K003330]

Мать с мальчиком 5 лет обратилась к врачу-педиатру участковому в связи с травмой коленного сустава у ребёнка. 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. У младшего брата 6 месяцев также отмечаются длительные носовые кровотечения. При осмотре состояние ребёнка тяжёлое. 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 объёме, горячий на ощупь, болезненный, движения в нем ограничены. В области левого локтевого сустава имеется ограничение подвижности, небольшое увеличение его объёма как следствие травмы, перенесённой в 4-летнем возрасте. Общий анализ крови: гемоглобин - 100 г/л, эритроциты - $3,0 \times 10^{12}$ /л, ретикулоциты - 3%, тромбоциты - 300×10^9 /л, лейкоциты - $8,3 \times 10^9$ /л,

палочкоядерные нейтрофилы - 3%, сегментоядерные нейтрофилы - 63%, эозинофилы - 3%, лимфоциты - 22%, моноциты - 9%, СОЭ - 12 мм/час. Длительность кровотечения по Дьюку - 2 минуты 30 секунд. Время свёртывания крови по Ли-Уайту более 15 минут.

Вопросы:

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.
2. Какие дополнительные методы исследования необходимо провести для подтверждения диагноза?
3. С какими заболеваниями необходимо провести дифференциальный диагноз?
4. Какая терапия должна быть назначена?
5. Почему боль в суставе возникла только через 2 часа после травмы?

Ситуационная задача 259 [K003383]

Мальчик 3 дней жизни поступил в отделение патологии новорождённых (ОПН) из родильного отделения с диагнозом «кишечное кровотечение». Беременность у матери протекала с угрозой прерывания на сроке 32-34 недели, в связи с чем находилась на стационарном лечении. Роды на 38 неделе, масса ребёнка при рождении - 2950 г, длина - 51 см. Оценка по шкале Апгар - 6/7 баллов. К груди приложен в первые сутки. На 3 день жизни у ребёнка отмечалась однократная рвота «кофейной гущей» и мелена. В связи с чем ребёнку был введён 1% раствор Викасола - 0,3 мл, внутрь назначена Аминокапроновая кислота. Не смотря на проводимое лечение, у ребёнка сохранялась мелена. При осмотре состояние ребёнка средней тяжести, кожные покровы субиктеричные, в лёгких дыхание пуэрильное, тоны сердца ритмичные, звучные. Ребёнок вялый, рефлексы новорождённого угнетены, мышечный тонус и двигательная активность снижены. Живот доступен пальпации, мягкий, безболезненный, печень выступает из-под края рёберной дуги на 1 см, селезёнка не пальпируется, стул - мелена. Общий анализ крови: гемоглобин - 180 г/л, эритроциты - $5,4 \cdot 10^{12}$ /л, цветовой показатель - 1,0, тромбоциты - $310 \cdot 10^9$ /л, лейкоциты - $5,9 \cdot 10^9$ /л, лейкоцитарная формула: палочкоядерные - 3%, сегментоядерные - 51%, лимфоциты - 38%, моноциты - 8%, СОЭ - 2 мм/час. Время кровотечения по Дюке - 2 минуты, время свёртывания крови - 9 минут, АЧТВ - 90 секунд (норма 40-60 секунд), фибриноген - 2,5 г/л (1,5-3 г/л), общий белок - 54 г/л, общий билирубин 196 ммоль/л, непрямой билирубин - 188 мкмоль/л, прямой билирубин - 8 мкмоль/л, мочевины - 4,2 ммоль/л, АСТ - 38 ед., АЛТ - 42 ед. НСГ: рисунок борозд и извилин сглажен, гидрофильность тканей мозга, экзогенность подкорковых ганглиев повышена. Вопросы:

1. Сформулируйте клинический диагноз.
2. Укажите, с какими заболеваниями, сопровождающимися геморрагическим синдромом, следует дифференцировать данное заболевание?
3. Обозначьте план обследования.
4. Назначьте лечение данному ребёнку.
5. Составьте план диспансерного наблюдения за ребёнком.

Ситуационная задача 183 [K003053]

Девочка М. 13 лет поступила в стационар с жалобами матери на слабость, вялость, головные боли, «синячки» на коже. Из анамнеза заболевания: заболела неделю назад, когда впервые появились носовое кровотечение и «синячки». По месту жительства проводилась местная гемостатическая терапия, кровотечение было остановлено, назначен Аскорутин. Геморрагическая сыпь нарастала. Доставлена в больницу. Объективно: состояние тяжёлое. Сознание ясное. Аппетит снижен. Кожные покровы бледные, геморрагический синдром на туловище и нижних конечностях в виде петехий и экхимозов различной степени давности. Гемофтальм OS. Зев не гиперемирован. Периферические лимфоузлы не увеличены. В лёгких дыхание везикулярное, равномерно проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца ясные, ритмичные, тахикардия до 120 в минуту. Систолический шум на верхушке. Живот мягкий, безболезненный. Печень, селезёнка пальпаторно не увеличены. Физиологические отправления не нарушены. Общий анализ крови: эритроциты - $2,29 \cdot 10^{12}/л$, Hb - 66 г/л, ретикулоциты - 2%, тромбоциты - $15 \cdot 10^9 /л$, лейкоциты - $2,6 \cdot 10^9 /л$, палочкоядерные - 6%, сегментоядерные - 8%, лимфоциты - 84%, моноциты

- 2%, СОЭ - 64 мм/час, время свёртывания - 1 минута 20 секунд, длительность кровотечения - 7 минут. Биохимический анализ крови: общий белок - 72 г/л, мочевины - 4,7 ммоль/л, холестерин - 3,3 ммоль/л, калий - 4,3 ммоль/л, натрий - 138 ммоль/л, железо - 10 мкмоль/л, АЛТ - 23 Ед/л (норма - до 40), АСТ - 19 Ед/л, серомукоид - 0,180.

Миелограмма:

пунктат малоклеточный, представлен в основном лимфоцитами, повышено содержание стромального компонента и жировой ткани. Мегакариоциты не обнаружены. Гранулоцитарный росток - 11%, эритроидный росток - 8%. Коагулограмма: АЧТВ - 41 сек, ПТИ - 90%, ТВ - 17 сек, фибриноген - 3 г/л. **Вопросы:**

1. Предположите наиболее вероятный диагноз.

2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Какие исследования надо провести для верификации (уточнения) диагноза? Обоснуйте.
4. Что включает в себя лечение данной патологии?
5. Какие осложнения могут возникнуть при данном заболевании?

Ситуационная задача 184 [K003056]

Мать с мальчиком 5 лет на приёме у врача-педиатра участкового жалуется на слабость, головные боли, рвоту в утренние часы, асимметрию лица у ребёнка. Анамнез заболевания: 2 месяца назад перенес ОРВИ. После этого, со слов матери, появилась асимметрия лица, слабость. Лечение у врача-невролога эффекта не дало. Последние 3-4 дня ребёнка беспокоит головная боль с утра, рвота. При объективном осмотре: состояние тяжёлое, вялый. Кожные покровы бледноватые, на конечностях экхимозы. Пальпируются подчелюстные, шейные подмышечные, паховые лимфатические узлы размерами до 1,5 см в диаметре, подвижные, болезненные. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца звучные, ритмичны, короткий систолический шум на верхушке, в точке Боткина. Живот мягкий, безболезненный. Печень на 1,5 см выступает из-под края рёберной дуги, безболезненная, средней плотности. Селезёнка не пальпируется. Ригидность затылочных мышц. Симптом Кернига слабо положительный с обеих сторон. Общий анализ крови: гемоглобин - 62 г/л, эритроциты - $1,9 \cdot 10^{12}$ /л, тромбоциты - единичные, лейкоциты - $208 \cdot 10^9$ /л, бласты - 76%, палочкоядерные - 1%, сегментоядерные - 4%, лимфоциты - 19%, СОЭ - 64 мм/ч. Миелограмма: костный мозг гиперплазирован, бласты - 96%, нейтрофильный росток - 3%, эритроидный росток - 1%, мегакарициты - не найдены. Цитохимическое исследование костного мозга: ШИК-реакция гранулярная в 95% бластов, реакция на миелопероксидазу и судан-отрицательная. Иммунологическое исследование костного мозга: выявлены маркеры зрелой Т-клетки. В ликворе: цитоз - 200/3, белок - 960 ммоль/л, Панди+++ , бласты - 100%.

Вопросы:

1. Поставьте диагноз. Критерии диагноза.
2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз.
3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента.
4. Назовите основные этапы лечения данного заболевания.
5. Каким образом проводится диспансеризация больных с данной патологией?

Ситуационная задача 189 [K003062]

Мальчик 1 года 2 месяцев поступил в больницу с жалобами матери на снижение аппетита у ребёнка, вялость, извращение вкуса (лизет стены, ест мел). Из анамнеза известно, что ребёнок от первой беременности, протекавшей с анемией во второй половине (никаких противоанемических препаратов во время беременности мать не принимала). Роды срочные. Масса тела при рождении - 3150 г, длина - 51 см, оценка по шкале Апгар - 8/9 баллов. На грудном вскармливании находился до 2 месяцев. Затем вскармливание смесью «Малютка-1», с 5 месяцев введён прикорм - манная каша, творог, с 9 месяцев - овощное пюре, с 11 месяцев - мясное пюре (ел плохо). Прививки сделаны по возрасту. Перед проведением прививок анализы крови и мочи не делали. В возрасте 1 года мальчик был отправлен в деревню, где питался, в основном, коровьим молоком, кашами, овощами и ягодами; от мясных продуктов отказывался. Там же впервые обратили внимание на извращение аппетита. По возвращении в город обратились к врачу-педиатру участковому, было проведено исследование крови, где обнаружено снижение уровня гемоглобина до 87 г/л, и ребёнок был госпитализирован. При поступлении в стационар состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, чистые, волосы тусклые, ломкие. Мальчик капризный, достаточно активен. В лёгких пуэрильное дыхание, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца громкие, ритмичные, на верхушке выслушивается короткий систолический шум. Живот мягкий, безболезненный при пальпации во всех отделах. Печень выступает из-под рёберного края на 2,5 см. Селезёнка не пальпируется. Моча и стул обычной окраски. Менингеальной и очаговой симптоматики не выявляется. Говорит отдельные слова. Общий анализ крови: гемоглобин - 85 г/л, эритроциты - $3,1 \cdot 10^{12}$ /л, цветовой показатель - 0,71, ретикулоциты - 1,9%, лейкоциты - $7,2 \cdot 10^9$ /л, палочкоядерные - 2%, сегментоядерные - 20%, эозинофилы - 4%, лимфоциты - 64%, моноциты - 10%, СОЭ - 6 мм/час. Выявлены анизоцитоз эритроцитов, микроцитоз. Общий анализ мочи: цвет - светло-жёлтый, удельный вес - 1010, белок - нет, глюкоза - нет, эпителий плоский - немного, лейкоциты - 0-1 в поле зрения, эритроциты - нет, цилиндры - нет, слизь - немного. Биохимический анализ крови: общий белок - 68 г/л, мочевины - 3,2 ммоль/л, билирубин общий - 16,5 мкмоль/л, железо сыворотки - 7,3 мкмоль/л (норма - 10,6-33,6), общая железосвязывающая способность сыворотки - 87,9 мкмоль/л (норма - 40,6-62,5), сывороточный ферритин - 7,3 мкг/л (норма - более 12), насыщение трансферрина железом - 15% (норма - более 17), свободный гемоглобин - не определяется (норма - нет). Анализ кала на скрытую кровь (тремякратно): отрицательно.

Вопросы:

1. Сформулируйте предварительный диагноз.

2. Обоснуйте поставленный Вами диагноз. Методический центр аккредитации специалистов_Педиатрия_2018 г. 200

3. Какое лечение необходимо назначить ребёнку?

4. Препаратам какой группы железосодержащих лекарственных средств в настоящее время отдаётся предпочтение? Какой препарат и в какой фармакологической форме Вы бы рекомендовали пациенту? Обоснуйте свой выбор и рассчитайте дозу препарата.

5. Через 4 месяца терапии состояние ребёнка удовлетворительное. Все показатели клинического анализа крови и показатели биохимического анализа крови, характеризующие насыщение организма железом, пришли в норму. Назначьте план диспансерного наблюдения за данным ребёнком. Дайте рекомендации по дальнейшей вакцинопрофилактике данному ребёнку.

5.2 Оценочные материалы для оценки промежуточной аттестации (оценка планируемых результатов обучения)

Примерный перечень вопросов на зачет

1. Каковы особенности сбора анамнеза, осмотра детей с гематологической/онкологической патологии.

2. Какие методы диагностики используются в детской гематологии/онкологии, особенности проведения диагностических процедур.

3. Какие основные гематологические нарушения бывают у новорожденных детей?

4. Понятие анемии, критерии анемии у детей разных возрастов.

5. Каковы основные клинические симптомы и синдромы при гемолитических анемиях?

6. Каковы причины постгеморрагических анемий у детей раннего и старшего возраста?

7. Клинические проявления витамина В12-дефицитной и фолиеводефицитной анемии?

8. Клиническая и лабораторные проявления гемолитических анемий.

9. Причины и клинические проявления врожденных и приобретенных гипопластических анемий.

10. Сидеропенический и анемический синдром при железодефицитной анемии.

11. Диагностическая тактика при подозрении на острый лейкоз у ребенка.

12. Онкологическая настороженность врача педиатра, симптомы злокачественного заболевания.

13. Особенности сбора анамнеза при наследственных гемолитических анемиях.
14. Симптоматика гемолитической болезни новорожденных, тактика ведения пациента.
15. Лабораторные признаки мегалобластных анемий.
16. Клинические проявления костно -мозговой недостаточности при лейкозах у детей.
17. Инструментальные и лабораторные методы диагностики гемобластозов у детей.

5.3 Шкала и критерии оценивания планируемых результатов обучения по дисциплине

Процедура проведения и оценивания экзамена

Экзамен проводится по билетам в форме устного собеседования. Студенту достается экзаменационный билет путем собственного случайного выбора и предоставляется 45 минут на подготовку. Защита готового решения происходит в виде собеседования, на что отводится 20 минут (I).

Экзаменационный билет содержит три вопроса (II).

Критерии выставления оценок (III):

- Оценка «отлично» выставляется, если студент показал глубокое полное знание и усвоение программного материала учебной дисциплины в его взаимосвязи с другими дисциплинами и с предстоящей профессиональной деятельностью, усвоение основной литературы, рекомендованной рабочей программой учебной дисциплины, знание дополнительной литературы, способность к самостоятельному пополнению и обновлению знаний.

- Оценки «хорошо» заслуживает студент, показавший полное знание основного материала учебной дисциплины, знание основной литературы и знакомство с дополнительной литературой, рекомендованной рабочей программой, способность к пополнению и обновлению знаний.

- Оценки «удовлетворительно» заслуживает студент, показавший при ответе на экзамене знание основных положений учебной дисциплины, допустивший отдельные погрешности и сумевший устранить их с помощью преподавателя, знакомый с основной литературой, рекомендованной рабочей программой.

- Оценка «неудовлетворительно» выставляется, если при ответе выявились существенные пробелы в знаниях студента основных положений учебной дисциплины, неумение даже с помощью преподавателя сформулировать правильные ответы на вопросы экзаменационного билета.

Процедура проведения и оценивания зачета

Зачет проходит в форме устного опроса. Студенту достается вариант билета путем собственного случайного выбора и предоставляется 20 минут на подготовку. Защита готового решения происходит в виде собеседования, на что отводится 15 минут (1). Билет состоит из 2 вопросов (II). Критерии сдачи зачета (III):

«Зачтено» - выставляется при условии, если студент показывает хорошие знания изученного учебного материала; самостоятельно, логично и последовательно излагает и интерпретирует материалы учебного курса; полностью раскрывает смысл предлагаемого вопроса; владеет основными терминами и понятиями изученного курса; показывает умение переложить теоретические знания на предполагаемый практический опыт.

«Не зачтено» - выставляется при наличии серьезных упущений в процессе изложения учебного материала; в случае отсутствия знаний основных понятий и определений курса или присутствии большого количества ошибок при интерпретации основных определений; если студент показывает значительные затруднения при ответе на предложенные основные и дополнительные вопросы; при условии отсутствия ответа на основной и дополнительный вопросы.

Если зачет дифференцированный, то можно пользоваться следующими критериями оценивания:

Оценка «отлично» выставляется, если студент показал глубокое полное знание и усвоение программного материала учебной дисциплины в его взаимосвязи с другими дисциплинами и с предстоящей профессиональной деятельностью, усвоение основной литературы, рекомендованной рабочей программой учебной дисциплины, знание дополнительной литературы, способность к самостоятельному пополнению и обновлению знаний.

Оценки «хорошо» заслуживает студент, показавший полное знание основного материала учебной дисциплины, знание основной литературы и знакомство с дополнительной литературой, рекомендованной рабочей программой, способность к пополнению и обновлению знаний.

Оценки «удовлетворительно» заслуживает студент, показавший при ответе знание основных положений учебной дисциплины, допустивший отдельные погрешности и сумевший устранить их с помощью преподавателя, знакомый с основной литературой, рекомендованной рабочей программой.

Оценка «неудовлетворительно» выставляется, если при ответе выявились существенные пробелы в знаниях студента основных положений учебной дисциплины, неумение даже с помощью преподавателя

сформулировать правильные ответы на вопросы билета.

Для устного опроса (ответ на вопрос преподавателя):

- Оценка "отлично" выставляется студенту, если он глубоко и прочно усвоил программный материал, исчерпывающе, последовательно, четко и логически стройно его излагает, умеет тесно увязывать теорию с практикой, свободно справляется с задачами, вопросами и другими видами применения знаний, причем не затрудняется с ответом при видоизменении заданий, использует в ответе материал монографической литературы, правильно обосновывает принятое решение, владеет разносторонними навыками и приемами выполнения практических задач.

- Оценка "хорошо" выставляется студенту, если он твердо знает материал, грамотно и по существу излагает его, не допуская существенных неточностей в ответе на вопрос, правильно применяет теоретические положения при решении практических вопросов и задач, владеет необходимыми навыками и приемами их выполнения.

- Оценка "удовлетворительно" выставляется студенту, если он имеет знания только основного материала, но не усвоил его деталей, допускает неточности, недостаточно правильные формулировки, нарушения логической последовательности в изложении программного материала, испытывает затруднения при выполнении практических работ.

- Оценка "неудовлетворительно" выставляется студенту, который не знает значительной части программного материала, допускает существенные ошибки, неуверенно, с большими затруднениями выполняет практические работы. Как правило, оценка "неудовлетворительно" ставится студентам, которые не могут продолжить обучение без дополнительных занятий по соответствующей дисциплине.

Для стандартизированного контроля (тестовые задания с эталоном ответа):

- Оценка «отлично» выставляется при выполнении без ошибок более 85 % заданий.

- Оценка «хорошо» выставляется при выполнении без ошибок более 65 % заданий.

- Оценка «удовлетворительно» выставляется при выполнении без ошибок более 50 % заданий.

- Оценка «неудовлетворительно» выставляется при выполнении без ошибок равного или менее 50 % заданий.

Для оценки решения ситуационной задачи:

- Оценка «отлично» выставляется, если задача решена грамотно, ответы на вопросы сформулированы четко. Эталонный ответ полностью соответствует решению студента, которое хорошо обосновано теоретически.
- Оценка «хорошо» выставляется, если задача решена, ответы на вопросы сформулированы не достаточно четко. Решение студента в целом соответствует эталонному ответу, но не достаточно хорошо обосновано теоретически.
- Оценка «удовлетворительно» выставляется, если задача решена не полностью, ответы не содержат всех необходимых обоснований решения.
- Оценка «неудовлетворительно» выставляется, если задача не решена или имеет грубые теоретические ошибки в ответе на поставленные вопросы

Для оценки рефератов:

- Оценка «отлично» выставляется, если реферат соответствует всем требованиям оформления, представлен широкий библиографический список. Содержание реферата отражает собственный аргументированный взгляд студента на проблему. Тема раскрыта всесторонне, отмечается способность студента к интегрированию и обобщению данных первоисточников, присутствует логика изложения материала. Имеется иллюстративное сопровождение текста.
- Оценка «хорошо» выставляется, если реферат соответствует всем требованиям оформления, представлен достаточный библиографический список. Содержание реферата отражает аргументированный взгляд студента на проблему, однако отсутствует собственное видение проблемы. Тема раскрыта всесторонне, присутствует логика изложения материала.
- Оценка «удовлетворительно» выставляется, если реферат не полностью соответствует требованиям оформления, не представлен достаточный библиографический список. Аргументация взгляда на проблему недостаточно убедительна и не охватывает полностью современное состояние проблемы. Вместе с тем присутствует логика изложения материала.
- Оценка «неудовлетворительно» выставляется, если тема реферата не раскрыта, отсутствует убедительная аргументация по теме работы, использовано не достаточное для раскрытия темы реферата количество литературных источников.

Критерии и шкала оценивания уровня освоения компетенции

Шкала оценивания	Уровень освоения компетенции	Критерии оценивания
-------------------------	-------------------------------------	----------------------------

отлично	зачтено	высокий	студент, овладел элементами компетенции «знать», «уметь» и «владеть», проявил всесторонние и глубокие знания программного материала по дисциплине, освоил основную и дополнительную литературу, обнаружил творческие способности в понимании. изложении и практическом использовании усвоенных знаний.
хорошо		достаточный	студент овладел элементами компетенции «знать» и «уметь», проявил полное знание программного материала по дисциплине, освоил основную рекомендованную литературу. обнаружил стабильный характер знаний и умений и проявил способности к их самостоятельному применению и обновлению в ходе последующего обучения и практической деятельности.
удовлетворительно		базовый	студент овладел элементами компетенции «знать», проявил знания основного программного материала по дисциплине в объеме, необходимом для последующего обучения и предстоящей практической деятельности, изучил основную рекомендованную литературу, допустил неточности в ответе на экзамене, но в основном обладает необходимыми знаниями для их устранения при корректировке со стороны экзаменатора.
неудовлетворительно	не зачтено	Компетенция не сформирована	студент не овладел ни одним из элементов компетенции, обнаружил существенные пробелы в знании основного программного материала по дисциплине, допустил принципиальные ошибки при применении теоретических знаний, которые не позволяют ему продолжить обучение или приступить к практической деятельности без дополнительной подготовки по данной дисциплине.

6. Перечень основной и дополнительной учебной литературы, необходимой для освоения дисциплины (модуля)

6.1 Учебные издания:

1. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник / под ред. Р. Р. Кильдияровой - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 832 с. - ISBN -- - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970429488.html>

2. Пропедевтика детских болезней [Электронный ресурс] : учебник / Под ред. Н.А. Геппе, Н.С. Подчерняевой - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2012. - 464 с. - ISBN 978-5-9704-2393-6 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970423936.html>

3. Гематология и трансфузиология [Электронный ресурс]: журнал / глав. ред. Воробьев А. И. - № 2 - М. : Медицина, 2015. - ISBN -- - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/0234-57302.html>

1. Болезни крови в амбулаторной практике: руководство [Электронный ресурс] / И. Л. Давыдкин, И. В. Куртов, Р. К. Хайретдинов [и др.] - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 184 с. - ISBN 978-5-9704-2725-5 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970427255.html>

2. Справочник врача-педиатра [Электронный ресурс] / Кильдиярова Р.Р., Колесникова М.Б. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 256 с. - ISBN 978-5-9704-2799-6 - <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970427996.html>

3. Клинические рекомендации. Детская гематология [Электронный ресурс] / под ред. А.Г. Румянцева, А.А. Масчана, Е.В. Жуковской - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970434758.html>

6.2 Методические и периодические издания:

1. Бесплатные медицинские методички для студентов ВУЗов. Режим доступа: <https://medvuza.ru/free-materials/manuals>

2. Журнал «Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского». Режим доступа: <http://elibrary.ru>

3. Медицинская газета. Режим доступа: <http://www.mgzt.ru/>

7. Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети «Интернет», необходимых для освоения дисциплины:

1. Библиографическая и реферативная база данных Scopus. Ссылка на ресурс: www.scopus.com.

2. Национальная электронная библиотека («НЭБ»). Ссылка на ресурс <http://нэб.рф/>.

3. Единое окно доступа к информационным ресурсам [Электронный ресурс]. - Режим доступа <http://window.edu.ru>.

4. Федеральная электронная медицинская библиотека Минздрава России [Электронный ресурс]. - Режим доступа <http://www.femb.ru/feml/>, <http://feml.scsml.rssi.ru>.

8. Перечень информационных технологий, используемых при осуществлении образовательного процесса по дисциплине

8.1 Комплект лицензионного и свободно распространяемого программного обеспечения, в том числе отечественного производства

1. Consultant+
2. Операционная система Windows 10.
3. Офисный пакет приложений MicroSoft Office
4. Антивирус Kaspersky Endpoint Security.
5. Яндекс.Браузер – браузер для доступа в сеть интернет.

8.2 Перечень электронно-библиотечных систем (ЭБС), современных профессиональных баз данных и информационно справочных систем:

1. Национальное научно-практическое общество скорой медицинской помощи <http://cito03.netbird.su/>

2. Научная электронная библиотека elibrary.ru <http://elibrary.ru>

3. Федеральная электронная медицинская библиотека (ФЭМБ) <http://feml.scsml.rssi.ru/feml>

4. Всемирная организация здравоохранения <http://www.who.int/en/>

5. Министерство здравоохранения РФ <http://www.rosminzdrav.ru>

6. Электронно-библиотечная система «Консультант студента ВПО», доступ предоставлен зарегистрированному пользователю университета с любого домашнего компьютера. Доступ предоставлен по ссылке www.studmedlib.ru.

9 Методические указания для обучающихся по освоению дисциплины

Методические рекомендации для студентов

Основными видами аудиторной работы студентов, обучающихся по программе специалитета, являются лекции и практические (семинарские) занятия. В ходе лекций преподаватель излагает и разъясняет основные понятия темы, связанные с ней теоретические и практические проблемы, дает рекомендации к самостоятельной работе. Обязанность студентов – внимательно слушать и конспектировать лекционный материал.

В процессе подготовки к семинару студенты могут воспользоваться консультациями преподавателя. Примерные темы докладов, сообщений, вопросов для обсуждения приведены в настоящих рекомендациях. Кроме указанных в настоящих учебно-методических материалах тем, студенты могут по согласованию с преподавателем избирать и другие темы.

Самостоятельная работа необходима студентам для подготовки к семинарским занятиям и подготовки рефератов на выбранную тему с использованием материалов преподаваемого курса, лекций и рекомендованной литературы.

Самостоятельная работа включает глубокое изучение научных статей и учебных пособий по дисциплине. Самостоятельную работу над дисциплиной следует начинать с изучения программы, которая содержит основные требования к знаниям, умениям, навыкам обучаемых. Обязательно следует выполнять рекомендации преподавателя, данные в ходе установочных занятий. Затем приступать к изучению отдельных разделов и тем в порядке, предусмотренном программой. Получив представление об основном содержании раздела, темы, необходимо изучить материал с помощью учебника. Целесообразно составить краткий конспект или схему, отображающую смысл и связи основных понятий данного раздела, включенных в него тем. Обязательно следует записывать возникшие вопросы, на которые не удалось ответить самостоятельно.

Методические указания по самостоятельному изучению теоретической части дисциплины

Изучение вузовских курсов непосредственно в аудиториях обуславливает такие содержательные элементы самостоятельной работы, как умение слушать и записывать лекции; критически оценивать лекции, выступления товарищей на практическом занятии, групповых занятиях, конференциях; продуманно и творчески строить свое выступление, доклад, рецензию; продуктивно готовиться к зачетам и экзаменам. К самостоятельной работе вне аудитории относятся: работа с книгой, документами, первоисточниками; доработка и оформление лекционного материала; подготовка к практическим занятиям, конференциям, «круглым столам»; работа в научных кружках и обществах.

Известно, что в системе очного обучения удельный вес самостоятельной работы достаточно велик. Поэтому для студента крайне важно овладеть методикой самостоятельной работы.

Рекомендации по работе над лекционным материалом - эта работа включает два основных этапа: конспектирование лекций и последующую работу над лекционным материалом.

Под конспектированием подразумевают составление конспекта, т.е. краткого письменного изложения содержания чего-либо (устного выступления – речи, лекции, доклада и т.п. или письменного источника – документа, статьи, книги и т.п.).

Методика работы при конспектировании устных выступлений значительно отличается от методики работы при конспектировании письменных источников. Конспектируя письменные источники, студент имеет возможность неоднократно прочитать нужный отрывок текста, поразмыслить над ним, выделить основные мысли автора, кратко сформулировать их, а затем записать. При необходимости он может отметить и свое отношение к этой точке зрения. Слушая же лекцию, студент большую часть комплекса указанных выше работ должен откладывать на другое время, стремясь использовать каждую минуту на запись лекции, а не на ее осмысление – для этого уже не остается времени. Поэтому при конспектировании лекции рекомендуется на каждой странице отделять поля для последующих записей в дополнение к конспекту.

Записав лекцию или составив ее конспект, не следует оставлять работу над лекционным материалом до начала подготовки к зачету. Нужно проделать как можно раньше ту работу, которая сопровождает конспектирование письменных источников и которую не удалось сделать во время записи лекции, - прочесть свои записи, расшифровав отдельные сокращения, проанализировать текст, установит логические связи между его элементами, в ряде случаев показать их графически, выделить главные мысли, отметить вопросы, требующие дополнительной обработки, в частности, консультации преподавателя.

При работе над текстом лекции студенту необходимо обратить особое внимание на проблемные вопросы, поставленные преподавателем при чтении лекции, а также на его задания и рекомендации.

Рекомендации по работе с учебными пособиями, монографиями, периодикой.

Грамотная работа с книгой, особенно если речь идет о научной литературе, предполагает соблюдение ряда правил, овладению которыми необходимо настойчиво учиться. Организуя самостоятельную работу студентов с книгой, преподаватель обязан настроить их на серьезный, кропотливый труд.

Прежде всего, при такой работе невозможен формальный, поверхностный подход. Не механическое заучивание, не простое накопление цитат, выдержек, а сознательное усвоение прочитанного, осмысление его, стремление дойти до сути – вот главное правило. Другое правило – соблюдение при работе над книгой определенной последовательности. Вначале следует ознакомиться с оглавлением, содержанием предисловия или введения. Это дает общую ориентировку, представление о структуре и вопросах, которые рассматриваются в книге. Следующий этап – чтение. Первый раз целесообразно прочитать книгу с начала до конца, чтобы получить о ней цельное представление. При повторном чтении происходит постепенное глубокое осмысление каждой главы, критического материала и позитивного изложения, выделение основных идей, системы аргументов, наиболее ярких примеров и т. д.

Непременным правилом чтения должно быть выяснение незнакомых слов, терминов, выражений, неизвестных имен, названий. Немало студентов с этой целью заводят специальные тетради или блокноты. Важная роль в связи с этим принадлежит библиографической подготовке студентов. Она включает в себя умение активно, быстро пользоваться научным аппаратом книги, справочными изданиями, каталогами, умение вести поиск необходимой информации, обрабатывать и систематизировать ее. Полезно познакомиться с правилами библиографической работы в библиотеках учебного заведения.

Научная методика работы с литературой предусматривает также ведение записи прочитанного. Это позволяет привести в систему знания, полученные при чтении, сосредоточить внимание на главных положениях, зафиксировать, закрепить их в памяти, а при необходимости и вновь обратиться к ним. Конспект ускоряет повторение материала, экономит время при повторном, после определенного перерыва, обращении к уже знакомой работе.

Конспектирование – один из самых сложных этапов самостоятельной работы. Каких-либо единых, пригодных для каждого студента методов и приемов конспектирования, видимо, не существует. Однако это не исключает соблюдения некоторых, наиболее оправдавших себя общих правил, с которыми преподаватель и обязан познакомить студентов:

1. Главное в конспекте не его объем, а содержание. В нем должны быть отражены основные принципиальные положения источника, то новое, что внес его автор, основные методологические положения работы. Умение излагать мысли автора сжато, кратко и собственными словами приходит с опытом и знаниями. Но их накоплению помогает соблюдение одного важного

правила – не торопиться записывать при первом же чтении, вносить в конспект лишь то, что стало ясным.

2. Форма ведения конспекта может быть самой разнообразной, она может изменяться, совершенствоваться. Но начинаться конспект всегда должен с указания полного наименования работы, фамилии автора, года и места издания; цитаты берутся в кавычки с обязательной ссылкой на страницу книги.

3. Конспект не должен быть безликим, состоящим из сплошного текста. Особо важные места, яркие примеры выделяются цветным подчеркиванием, взятием в рамочку, отненном, пометками на полях специальными знаками, чтобы как можно быстрее найти нужное положение. Дополнительные материалы из других источников можно давать на полях, где записываются свои суждения, мысли, появившиеся уже позже составления конспекта.

Методические указания по подготовке к различным видам семинарских и практических работ

Участие студентов на семинарских занятиях направлено на:

- обобщение, систематизацию, углубление, закрепление полученных теоретических знаний по конкретным темам дисциплины;
- формирование умений демонстрировать полученные знания на публике, реализацию единства интеллектуальной и практической деятельности;
- развитие интеллектуальных умений у будущих юристов;
- выработку при решении поставленных задач таких профессионально значимых качеств, как самостоятельность, ответственность, точность, творческая инициатива.

Темы, по которым планируются семинарские занятия и их объемы, определяется рабочей программой.

Семинар как вид учебного занятия может проводиться в стандартных учебных аудиториях. Продолжительность - не менее двух академических часов. Необходимыми структурными элементами, помимо самостоятельной деятельности студентов, являются инструктаж, проводимый преподавателем, а также организация обсуждения итогов выступлений студентов. Семинарские занятия могут носить репродуктивный, частично-поисковый и поисковый характер.

Для повышения эффективности проведения лабораторных работ и практических занятий рекомендуется: разработка методического комплекса с вопросами для семинара, разработка заданий для автоматизированного тестового контроля за подготовленностью студентов к занятиям; подчинение

методики проведения семинарских занятий ведущим дидактическим целям с соответствующими установками для студентов; применение коллективных и групповых форм работы, максимальное использование индивидуальных форм с целью повышения ответственности каждого студента за самостоятельное выполнение полного объема работ; подбор дополнительных вопросов для студентов, работающих в более быстром темпе, для эффективного использования времени, отводимого на практические занятия.

Оценки за выполнение семинарских занятий могут выставляться по пятибалльной системе или в форме зачета и учитываться как показатели текущей успеваемости студентов.

Методические указания по подготовке к текущему контролю знаний

Текущий контроль выполняется в форме опроса, тестирования.

Методические указания по подготовке к опросу

Самостоятельная работа студентов включает подготовку к устному опросу на семинарских занятиях. Для этого студент изучает лекции преподавателя, основную и дополнительную литературу, публикации, информацию из Интернет-ресурсов.

Тема и вопросы к семинарским занятиям, вопросы для самоконтроля содержатся в рабочей учебной программе и доводятся до студентов заранее. Эффективность подготовки студентов к устному опросу зависит от качества ознакомления с рекомендованной литературой. Для подготовки к устному опросу, блиц-опросу студенту необходимо ознакомиться с материалом, посвященным теме семинара, в учебнике или другой рекомендованной литературе, записях с лекционного занятия, обратить внимание на усвоение основных понятий дисциплины, выявить неясные вопросы и подобрать дополнительную литературу для их освещения, составить тезисы выступления по отдельным проблемным аспектам.

В зависимости от темы, может применяться фронтальная или индивидуальная форма опроса. При индивидуальном опросе студенту дается 5-10 минут на раскрытие темы.

Методические указания по подготовке к тестированию

Успешное выполнение тестовых заданий является необходимым условием итоговой положительной оценки в соответствии с применяемой системой обучения. Тестовые задания подготовлены на основе лекционного материала, учебников и учебных пособий по данной дисциплине.

Выполнение тестовых заданий предоставляет студентам возможность контролировать уровень своих знаний, обнаруживать пробелы в знаниях и принимать меры по их ликвидации. Форма изложения тестовых заданий позволяет закрепить и восстановить в памяти пройденный материал. Предлагаемые тестовые задания охватывают узловые вопросы теоретических и практических основ по дисциплине. Для формирования заданий использована закрытая форма. У студента есть возможность выбора правильного ответа или нескольких правильных ответов из числа предложенных вариантов. Для выполнения тестовых заданий студенты должны изучить лекционный материал по теме, соответствующие разделы учебников, учебных пособий и других литературных источников.

Контрольные тестовые задания выполняются студентами на семинарских занятиях. Репетиционные тестовые задания содержатся в рабочей учебной программе дисциплины. С ними целесообразно ознакомиться при подготовке к контрольному тестированию.

Методические указания по подготовке к зачету (экзамену)

1. Подготовка к зачету/экзамену заключается в изучении и тщательной проработке студентом учебного материала дисциплины с учетом учебников, лекционных и семинарских занятий, сгруппированном в виде контрольных вопросов.

2. На зачет/экзамен студент обязан предоставить:

- полный конспект лекций (даже в случаях разрешения свободного посещения учебных занятий);
- полный конспект семинарских занятий;

3. На зачете/экзамене по билетам студент дает ответы на вопросы билета после предварительной подготовки. Студенту предоставляется право отвечать на вопросы билета без подготовки по его желанию.

Преподаватель имеет право задавать дополнительно вопросы, если студент недостаточно полно осветил тематику вопроса, если затруднительно однозначно оценить ответ, если студент не может ответить на вопрос билета, если студент отсутствовал на занятиях в семестре.

10. Особенности организации обучения по дисциплине для инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья.

Особенности организации обучения инвалидов и лиц с ограниченными возможностями здоровья осуществляются на основе создания условий обучения, воспитания и развития таких студентов, включающие в себя использование при необходимости адаптированных образовательных

программ и методов обучения и воспитания, предоставление услуг ассистента (помощника), оказывающего необходимую помощь, проведение групповых и индивидуальных коррекционных занятий, обеспечение доступа в здания вуза и другие условия, без которых невозможно или затруднено освоение учебных дисциплин (модулей) обучающимися с ограниченными возможностями здоровья.

Обучение в рамках учебной дисциплины обучающихся с ограниченными возможностями здоровья осуществляется институтом с учетом особенностей психофизического развития, индивидуальных возможностей и состояния здоровья таких обучающихся.

Обучение по учебной дисциплине обучающихся с ограниченными возможностями здоровья может быть организовано как совместно с другими обучающимися, так и в отдельных группах.

В процессе ведения учебной дисциплины профессорско-преподавательскому составу рекомендуется использование социально-активных и рефлексивных методов обучения, технологий социокультурной реабилитации с целью оказания помощи обучающимся с ограниченными возможностями здоровья в установлении полноценных межличностных отношений с другими обучающимися, создании комфортного психологического климата в учебной группе.

Особенности проведения текущей и промежуточной аттестации по дисциплине для обучающихся с ограниченными возможностями здоровья устанавливаются с учетом индивидуальных психофизических особенностей и при необходимости предоставляется дополнительное время для их прохождения.

Раздел 11. Материально-техническое обеспечение, необходимое для осуществления образовательного процесса по дисциплине:

№ п/п	Наименование объекта, подтверждающего наличие материально-технического обеспечения, с перечнем основного оборудования и технических средств обучения	Адрес (местоположение) объекта, подтверждающего наличие материально-технического обеспечения (с указанием номера такого объекта в соответствии с документами по технической инвентаризации)
1.	<p>Учебная аудитория для проведения занятий лекционного типа, занятий семинарского типа, групповых консультаций и индивидуальной работы обучающихся с педагогическими работниками, текущего контроля и промежуточной аттестации.</p> <p>Перечень основного оборудования учебные столы, учебные стулья, шкаф, учебная доска, стол преподавателя, стул преподавателя, учебные плакаты, тематические стенды, медицинские инструменты.</p>	<p>367031, Республика Дагестан, город Махачкала, проспект Амет-хана Султана, зд.91, 4 этаж, кабинет № 15, технический паспорт административно-учебного здания, выданный АО «Ростехинвентаризация – Федеральное БТИ» Филиал по</p>

		Республике Дагестан от 06.10.2020
2.	Учебная аудитория для самостоятельной работы обучающихся, оснащенная компьютерной техникой с подключением к сети Интернет и обеспечением доступа к электронной информационно-образовательной среде организации.	367031, Республика Дагестан, город Махачкала, проспект Амет-хана Султана, зд.91, 3 этаж, библиотека, кабинет № 27, технический паспорт административно-учебного здания, выданный АО «Ростехинвентаризация – Федеральное БТИ» Филиал по Республике Дагестан от 06.10.2020
3.	Гематологический отдел (для участия в осуществлении медицинской деятельности), оснащённое медицинской техникой и оборудованием: Автоанализатор гематологический, Аппарат для подсчета лейкоцитарной формулы, Тонومتر с манжетой для детей до года CS Medica-105 механический, Кушетка массажная с изменяющейся высотой	367000, Республика Дагестан, г. Махачкала, ул. Ахмеда Магомедова, дом 2А, гематологический отдел №14,1 этаж
4.	Кабинет Гематолога, поликлиника при ДРКБ(для участия в осуществлении медицинской деятельности), оснащённое медицинской техникой и оборудованием:Автоанализатор гематологический, кушетка массажная с изменяющейся высотой, шкаф для лекарственных средств и препаратов, вытяжной шкаф для разведения химиопрепаратов, манипуляционный столик,Ростомер, Микроскоп бинокулярный, Вытяжной шкаф для разведения химиопрепаратов,Холодильник	367000, Республика Дагестан, г. Махачкала, ул. Ахмеда Магомедова, дом 2А, кабинет № 6-Гематолог, поликлиника при ДРКБ, 1 этаж
5.	Кабинет Химиотерапевта-Поликлиника при диспансере (для участия в осуществлении медицинской деятельности), оснащённое медицинской техникой и оборудованием: Инфузомат, Бактерицидный облучатель воздуха, весы электронные, Тонومتر CS Medica-105 механический, Ростомер, Стетофонендоскоп, Вытяжной шкаф для стерильного использования лекарств, Сейф для документации, Шкаф для медикаментов, Мобильная реанимационная тележка, Контейнер для отходов с биологическими загрязнениями, Сейф для хранения сильнодействующих медикаментов	367000, Республика Дагестан, г. Махачкала, ул. Гайдара Гаджиева, зд. 24, Кабинет Химиотерапевта №107-Поликлиника при диспансере, 1 этаж,
6.	Палата 4-х местная -Химиотерапевтическое отделение(для участия в осуществлении медицинской деятельности), оснащённое медицинской техникой и оборудованием: Аппарат искусственной вентиляции лёгких, Дыхательный мешок для ручной искусственной вентиляции легких, Монитор пациента на 5 параметров, Монитор пациента на 8 параметров, Шприцевой насос, Инфузомат, Набор для интубации трахеи, Дефибриллятор с функцией синхронизации, Матрац термостабилизирующий, Автоматический анализатор газов крови, Электрокардиограф	367000, Республика Дагестан, г. Махачкала, ул. Гайдара Гаджиева, зд. 24, палата 4-х местная №2, Химиотерапевтическое отделение, , 1 этаж