МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«РОССИЙСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ Н.И. ПИРОГОВА»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России)

СОГЛАСОВАНО
Декан факультета подготовки
кадров высшей квалификации
ФГАОУ ВО РНИМУ
им. Н.И. Пирогова Минздрава России
_____ М.В. Хорева
«28» апреля 2022 г.

ПРОГРАММА ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

Специальность
31.08.29 Гематология

Направленность (профиль) программы
Гематология

Уровень высшего образования
подготовка кадров высшей квалификации

Москва, 2022 г.

Подписан: ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ
АВТОНОМНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ "РОССИЙСКИЙ
НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ Н.И. ПИРОГОВА" МИНИСТЕРСТВА
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Программа государственной итоговой аттестации разработана в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования по специальности 31.08.29 «Гематология» (уровень подготовки кадров высшей квалификации), утверждённым приказом Министерства науки и высшего образования Российской Федерации от 30.06.2021 № 560, педагогическими работниками кафедры онкологии, гематологии и лучевой терапии педиатрического факультета.

№ п/п	Фамилия Имя Отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность в Университете, кафедра
1	Румянцев Сергей Александрович	Д. м. н., профессор	Заведующий кафедрой Онкологии, гематологии и лучевой терапии педиатрического факультета
2	Семочкин Сергей Вячеславович	Д. м. н.	Профессор кафедры Онкологии, гематологии и лучевой терапии педиатрического факультета
3	Птушкин Вадим Вадимович	Д. м. н.	Профессор кафедры Онкологии, гематологии и лучевой терапии педиатрического факультета
4	Литвинов Дмитрий Витальевич	К. м. н.	Доцент кафедры Онкологии, гематологии и лучевой терапии педиатрического факультета
5	Григорьянц Лилия Яковлевна	К.м.н., доцент	Доцент кафедры Онкологии, гематологии и лучевой терапии педиатрического факультета
6	Сидорова Наталья Валерьевна		Ассистент кафедры Онкологии, гематологии и лучевой терапии педиатрического факультета

Программа государственной итоговой аттестации рассмотрена и одобрена на заседании кафедры онкологии, гематологии и лучевой терапии ПФ по специальности 31.08.29 «Гематология».

протокол № 15 от «05» апреля 2022 г.

Заведующий кафедрой,
д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН _____/ Румянцев С. А./

© Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации

ОГЛАВЛЕНИЕ

1. Цель и задачи государственной итоговой аттестации 4
2. Объем государственной итоговой аттестации, ее структура и содержание 8
3. Описание критериев и шкал оценивания компетенций 75
4. Перечень рекомендуемой литературы для подготовки к государственной итоговой аттестации 76

1. Цель и задачи государственной итоговой аттестации

Цель государственной итоговой аттестации

Проведение оценки качества подготовки обучающихся посредством оценки готовности выпускника к решению задач профессиональной деятельности в областях и сферах деятельности, заявленных в программе ординатуры по специальности 31.08.29 «Гематология».

Задачи государственной итоговой аттестации

1. Оценка уровня сформированности универсальных и общепрофессиональных компетенций, определенных федеральным государственным образовательным стандартом высшего образования (далее – ФГОС ВО), а также профессиональных компетенций, установленных Университетом самостоятельно на основе требований профессионального стандарта Врач-гематолог и требований к профессиональным компетенциям, предъявляемых к выпускникам на рынке труда, обобщения отечественного и зарубежного опыта, проведения консультаций с ведущими работодателями, объединениями работодателей отрасли, в которой востребованы выпускники, иных источников.

2. Принятие решения о выдаче обучающемуся диплома об окончании ординатуры и присвоении квалификации Врач - гематолог – в случае успешного прохождения государственной итоговой аттестации или об отчислении обучающегося из Университета с выдачей справки об обучении как не выполнившего обязанностей по добросовестному освоению образовательной программы и выполнению учебного плана – в случае неявки или получении неудовлетворительной оценки.

Результаты освоения программы ординатуры (компетенции и индикаторы их достижения), проверяемые в ходе государственной итоговой аттестации

В ходе государственной итоговой аттестации обучающийся должен продемонстрировать сформированность следующих, установленных в программе ординатуры универсальных, общепрофессиональных и профессиональных компетенций:

Универсальные компетенции и индикаторы их достижения

Таблица 1

Наименование категории (группы) универсальных компетенций	Код и наименование универсальной компетенции выпускника	Код и наименование индикатора достижения универсальной компетенции
Системное и критическое мышление	УК-1. Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте	УК-1.1 Анализирует достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте
		УК-1.2 Оценивает возможности и способы применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте

Разработка и реализация проектов	УК-2. Способен разрабатывать, реализовывать проект и управлять им	УК-2.1 Участвует в разработке и управлении проектом
		УК-2.2 Выполняет задачи в зоне своей ответственности в соответствии с запланированными результатами и точками контроля, при необходимости корректирует способы реализации задач
Командная работа и лидерство	УК-3. Способен руководить работой команды врачей, среднего и младшего медицинского персонала, организовывать процесс оказания медицинской помощи населению	УК-3.1 Разрабатывает командную стратегию для достижения целей организации
		УК-3.2 Организует и руководит работой команды для достижения поставленной цели
		УК-3.3 Демонстрирует лидерские качества в процессе управления командным взаимодействием в решении поставленных целей
Коммуникация	УК-4. Способен выстраивать взаимодействие в рамках своей профессиональной деятельности	УК-4.1 Выбирает и использует стиль профессионального общения при взаимодействии с коллегами, пациентами и их родственниками
		УК-4.2 Осуществляет ведение документации, деловой переписки с учетом особенностей стилистики официальных и неофициальных писем и социокультурных различий в оформлении корреспонденции
		УК-4.3 Представляет свою точку зрения при деловом общении и в публичных выступлениях
Самоорганизация и саморазвитие (в том числе здоровьесбережение)	УК-5. Способен планировать и решать задачи собственного профессионального и личностного развития, включая задачи изменения карьерной траектории	УК-5.1 Определяет приоритеты собственной деятельности, личностного развития и профессионального роста
		УК-5.2 Намечает цели собственного профессионального и личностного развития
		УК-5.3 Осознанно выбирает направление собственного профессионального и личностного развития и минимизирует возможные риски при изменении карьерной траектории

Общепрофессиональные компетенции и индикаторы их достижения

Таблица 2

Наименование категории (группы) общепрофессиональных компетенций	**Код и наименование общепрофессиональной компетенции выпускника**	**Код и наименование индикатора достижения общепрофессиональной компетенции**

Деятельность в сфере информационных технологий	ОПК-1. Способен использовать информационно-коммуникационные технологии в профессиональной деятельности и соблюдать правила информационной безопасности	ОПК-1.1 Выбирает источники информации, включая национальные и международные базы данных, электронные библиотечные системы, специализированные пакеты прикладных программ для решения профессиональных задач ОПК-1.2 Создает, поддерживает, сохраняет информационную базу исследований и нормативно-методическую базу по выбранной теме и соблюдает правила информационной безопасности
Организационно-управленческая деятельность	ОПК-2. Способен применять основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан и оценки качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей	ОПК-2.1 Использует основные принципы организации и управления в сфере охраны здоровья граждан ОПК-2.2 Проводит анализ и оценку качества медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей
Педагогическая деятельность	ОПК-3. Способен осуществлять педагогическую деятельность	ОПК-3.1 Планирует и подготавливает необходимые условия образовательного взаимодействия ОПК-3.2 Осуществляет учебную деятельность обучающихся
Медицинская деятельность	ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов	ОПК-4.1 Проводит клиническую диагностику и обследование пациентов с заболеваниями и (или) состояниями ОПК-4.2 Направляет пациентов на лабораторные и инструментальные исследования
	ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность	ОПК-5.1 Назначает лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях ОПК-5.2 Контролирует эффективность и безопасность назначенного лечения
	ОПК-6. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по медицинской реабилитации при заболеваниях и (или) состояниях, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов	ОПК-6.1 Проводит мероприятия по медицинской реабилитации пациентов при заболеваниях и (или) состояниях, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов ОПК-6.2 Контролирует эффективность мероприятий по медицинской реабилитации при заболеваниях и (или) состояниях, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов
	ОПК-7. Способен оказывать паллиативную медицинскую помощь пациентам	ОПК-7.1 Направляет пациентов на медицинскую экспертизу о признании не курабельности заболевания пациента ОПК-7.2 Организует, контролирует и проводит

		паллиативную медицинскую помощь пациентам
	ОПК-8. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения	ОПК-8.1 Проводит разъяснительную работу по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения ОПК-8.2 Оценивает и контролирует эффективность профилактической работы с населением
	ОПК-9. Способен проводить анализ медико-статистической информации, вести медицинскую документацию и организовывать деятельность находящегося в распоряжении медицинского персонала	ОПК-9.1 Проводит анализ медико-статистической информации ОПК-9.2 Ведет медицинскую документацию и организует деятельность находящегося в распоряжении медицинского персонала
	ОПК-10. Способен участвовать в оказании неотложной медицинской помощи при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства	ОПК-10.1 Оценивает состояния пациентов ОПК-10.2 Оказывает неотложную медицинскую помощь при состояниях, требующих срочного медицинского вмешательства

Профессиональные компетенции и индикаторы их достижения

Таблица 3

Наименование категории (группы) профессиональных компетенций	**Код и наименование профессиональной компетенции**	**Код и наименование индикатора достижения профессиональной компетенции**	**Основание**
Медицинская деятельность	ПК-1. Способен к оказанию медицинской помощи населению по профилю "гематология"	ПК-1.1 Проводит диагностику заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей ПК-1.2 Назначает лечение пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, контролирует его эффективность и безопасность ПК-1.3 Осуществляет планирование и контроль эффективности медицинской реабилитации при заболеваниях крови, кроветворных органов, злокачественных новообразованиях лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации инвалидов ПК-1.4 Проводит и контролирует	02.053 Профессиональный стандарт - Врач-гематолог

		эффективность мероприятий по профилактике заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения ПК-1.5 Оказывает паллиативную медицинскую помощь пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей ПК-1.6 Проводит медицинские экспертизы в отношении пациентов с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей ПК-1.7 Оказывает медицинскую помощь в экстренной форме	
Организационно-управленческая деятельность	ПК-2. Способен к проведению анализа медико-статистической информации, ведению медицинской документации, организации деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала	ПК-2.1 Проводит анализ медико-статистической информации, составляет план работы и отчеты в профессиональной деятельности врача ПК-2.2 Осуществляет ведение медицинской документации, контролирует качество ее ведения, в том числе в форме электронного документа ПК-2.3 Осуществляет контроль выполнения должностных обязанностей находящегося в распоряжении медицинского персонала	02.053 Профессиональный стандарт - Врач-гематолог
Педагогическая и научно-исследовательская деятельность	ПК-3. Способен к участию в научно-исследовательской и педагогической деятельности на основе полученных научных знаний	ПК-3.1 Планирует научно-исследовательскую деятельность ПК-3.2 Осуществляет научно-исследовательскую деятельность ПК-3.3 Осуществляет педагогическую деятельность на основе полученных научных знаний	Анализ отечественного и зарубежного опыта

2. Объем государственной итоговой аттестации, ее структура и содержание

В соответствие с требованием ФГОС ВО государственная итоговая аттестация проводится в форме государственного экзамена.

Объем государственной итоговой аттестации

Объем государственной итоговой аттестации составляет 3 зачетные единицы (108 академических часов), из которых 2 зачетные единицы (72 академических часа) отводится на подготовку к государственному экзамену, 1 зачетная единица (36 академических часов) – сдачу государственного экзамена.

Продолжительность государственной итоговой аттестации в соответствии с календарным учебным графиком составляет 2 недели.

Структура государственной итоговой аттестации

Государственный экзамен проводится в три этапа

Таблица 4

1 этап - тестирование	
Предмет проверки	Определения **объема и качества знаний**, приобретенных обучающимся в результате освоения программы ординатуры
Особенности проведения	Тестовые вопросы охватывают содержание пройденных дисциплин (модулей) учебного плана. Обучающийся отвечает на 60 вопросов. На тестирование отводится 60 минут. Тестирование проводится в аудиториях Университета в соответствии с расписанием.
Рекомендации по подготовке	Подготовку рекомендуется проводить, как посредством устного повторения материала пройденных дисциплин (модулей) с использованием собственных конспектов, основной и дополнительной литературы и т.д., так и дополнительного конспектирования рекомендованных источников по перечню вопросов, выносимых на государственный экзамен. Конспектирование целесообразно в случае, если вопросы для подготовки отличаются от тех вопросов, которые изучались в течение учебного времени, либо же ранее не были предметом тщательного изучения.
2 этап - практический	
Предмет проверки	Определения объема и качества **практических навыков и умений**, приобретенных обучающимся в результате освоения программы ординатуры
Особенности проведения	Обучающему предлагается дать ответ (продемонстрировать навык) на два практических вопроса. В первом вопросе обучающийся должен дать характеристику одному из практических навыков, который заявлен в перечне для подготовки ко 2 этапу (показания, противопоказания, техника, возможные осложнения, профилактика осложнений). Во втором вопросе в процессе ответа обучающийся должен интерпретировать представленное ему исследование (лабораторное или инструментальное). На проверку практических навыков и умений отводится 45 минут. Проверка практических навыков проводится на клинических базах Университета – местах прохождения практической подготовки.
Рекомендации по подготовке	Подготовку рекомендуется проводить посредством повторения материала пройденных дисциплин (модулей) в части практических умений и навыков, полученных на семинарских (практических) занятиях и прохождения практической подготовки (в виде решения ситуационных задач)
3 этап - собеседование	
Предмет проверки	Определения объема и качества **профессионального мышления, умения решать профессиональные задачи, анализировать информацию и принимать решения**
Особенности проведения	Собеседование включает в себя ответ на два теоретических вопроса и решение одной ситуационной задачи междисциплинарного характера. В процессе собеседования обучающемуся задаются уточняющие или дополнительные (не включённые в билет) вопросы по программе государственного экзамена. На собеседование отводится 45 минут. Собеседование может проводиться как в аудиториях Университета, так и на клинических базах Университета – местах прохождения практической подготовки.
Рекомендации	Подготовку рекомендуется проводить посредством повторения пройденного

по подготовке	материала в период изучения дисциплин (модулей) и прохождения практической подготовки (в виде решения профессиональных задач в реальных условиях, выполняемых под руководством руководителя практической подготовки, повторение зафиксированного материала в дневнике и отчете о прохождении практики)

Перед государственным экзаменом проводится консультирование обучающихся по вопросам, включенным в программу государственного экзамена (далее – предэкзаменационная консультация).

Консультации предназначены для обсуждения вопросов, выносимых на государственный экзамен, которые вызвали затруднение при подготовке. В силу этого на консультацию рекомендуется приходить, изучив материал в полном объеме и сформулировав вопросы преподавателю.

Содержание государственной итоговой аттестации

Перечень вопросов, выносимых на государственный экзамен

Тестовые задания (1 этап)

1		Гематология
1		Иммунная тромбоцитопения (ИТП) – аутоиммунное заболевание, характеризующееся антитело-опосредованным разрушением тромбоцитов и нарушением их продукции, которое проявляется всем, кроме:
		Тромбоцитопенией
		Риском спонтанных кровоизлияний и кровотечений различной степени тяжести (геморрагический синдром)
	*	Спленомегалией
		Корреляцией между тяжестью геморрагического синдрома и уровнем тромбоцитов
		Тромбоциты обычно морфологически не изменены
2		Биопсия костного мозга при тромбоцитопении требуется в обязательном порядке, кроме:
		Для исключения острых лейкозов и миелодиспластических синдромов
	*	При изолированной тромбоцитопенией в гемограмме, без каких-либо других изменений (нейтропения, анемия, незрелые клетки) менее 6 мес
		Пациентам перед началом терапии глюкокортикостероидами
		При отсутствии ответа на стандартную терапию в течение 6 мес
		При любых сомнениях в диагнозе
3		В случае какой инфекции наиболее высок риск развития иммунной тромбоцитопении
	*	Эпштейн-Барр вирус
		Neisseria meningitides
		Escherichia coli
		Enterobacter cloacae
		Вирус Норфолк
4		Девочке 13 лет с доказанным хроническим течением гепатита С поставлен диагноз иммунной тромбоцитопении (ИТП). На терапию ВВИГ получен неполный кратковременный клинико-гематологический ответ (тр – 80тыс/мкл). При снижении тромбоцитов до 20тыс/мкл и выраженном кожном

		геморрагическом синдроме получила курс терапии преднизолоном, но вновь рецидивировала через 6 мес после его отмены. Пациентка вновь госпитализирована с тромбоцитопенией 10 тыс/мкл и петехиями на передней грудной стенке. В данной ситуации показана терапия:
	*	Элтромбопаг 50 мг/день
		Преднизолон 2 мг/кг
		Внутривенный иммуноглобулин
		Ритуксимаб 375 мг/м2 №4
		Пульс терапия дексаметазоном
5		Диагностически значимым уровнем тромбоцитов для постановки диагноза иммунной тромбоцитопении (ИТП) является уровень тромбоцитов:
		< 150,0 х 109/л
	*	< 100,0 х 109/л
		< 80,0 х 109/л
		< 30,0 х 109/л
6		Безопасным уровнем для проведения оперативных вмешательств, включая, проведение трепанобиопсии, является количество тромбоцитов более:
		30,0 х 109/л
		50,0 х 109/л
	*	80,0 х 109/л
		150,0 х 109/л
7		Мальчик 2-х лет с впервые установленным диагнозом иммунной тромбоцитопении. В гемограмме тромбоциты 4,0 тыс/мкл. При осмотре выраженный геморрагический сидром на коже и слизистых. Кровотечений нет. Какова оптимальная терапия 1-й линии?
	*	Внутривенный иммуноглобулин (ВВИГ)
		Кортикостероиды
		Внутривенный анти-D иммуноглобулин
		Агонисты рецепторов тромбопоэтина (элтромбопаг, ромиплостим)
		Наблюдение
8		Подросток 14 лет. При диспансерном обследовании впервые выявлена тромбоцитопения 32тыс/мкл, при отсутствии каких-либо клинических проявлений. Через 2 недели уровень тромбоцитов снизился до 20тыс/мкл и появились геморрагические высыпания на коже после занятий спортом. В результате обследования исключены ВИЧ, вирусный гепатит С, оппортунистические инфекции и онкологические заболевания. Какую терапию выбрать для этого пациента?
	*	Преднизолон р.о.
		Ромиплостим
		Трансфузии тромбоконцентрата
		Ритуксимаб
		Ограничиться наблюдением
9		Мониторинг каких лабораторных исследований необходимо регулярно проводить пациентам при лечении препаратом ритуксимаб?:
		Сывороточный иммуноглобулин G
		HBsAg и HbcAg

		Anti - HCV
		Клинический анализ крови
	*	Все вышеперечисленное
10		Клиническими признаками внутричерепного кровоизлияния могут быть все, кроме:
		Головные боли, ухудшение зрения, сонливость или потеря сознания
		Артериальная гипертензия и брадикардия
		Признаки асимметрии при неврологическом осмотре
	*	Носовое кровотечение
		Нечеткие границы диска зрительного нерва или кровоизлияние в сетчатку при исследовании глазного дна
11		Стартовая доза элтромбопага (мг/день) для лиц азиатского происхождения (китайцы, японцы, корейцы) составляет:
	*	25
		50
		75
		100
12		Самой редкой причиной В12-дефицитной анемии является:
		Патология кишечной стенки и рецепторов к витамину В12 (мальабсорбция, болезнь Крона)
	*	Однообразное питание и недостаток В12 в пище
		Неадекватное высвобождение витамина В12 из пищевых белков (гипохлоргидрия, длительный прием блокаторов протонной помпы и Н2-блокаторов)
		Внутрикишечные нарушения всасывания витамина В12 (инвазия ленточными червями и т.п.)
		Дефицит внутреннего фактора Касла (пернициозная анемия)
13		Наиболее достоверным признаком, подтверждающим диагноз пернициозной анемии:
		Ахлоргидрия
	*	Положительная проба Шиллинга
		Эффект от пробной терапии цианкобаламином
		Характерная гематологическая картина (макроцитоз, гиперсегментация ядер нейтрофилов)
		Мегалобластный характер кроветворения по данным миелограммы
14		Причины возникновения мегалобластных анемий
		Дефицит железа
	*	Дефицит цианокобаламина и/или фолатов
		Дефицит тиамина
		Дефицит рибофлавина
		Дефицит перидоксина
15		Клинические проявления дефицита В12 включают в себя все, кроме:
		Мегалобластной анемии
		Глоссита

		Снижения вибрационной чувствительности и чувства положения суставов
	*	Холедохолитиаза и желчекаменной болезни
		Атаксии и деменции
16		Всасывание цианкобаламина и фолиевой кислоты происходит преимущественно:
		В желудке
		В двенадцатиперстной кишке
		В верхних отделах тонкого кишечника
	*	В дистальных отделах тонкого кишечника
		В толстом кишечнике
17		При лечении витамином В12
		Ретикулоцитарный криз наступает через сутки от начала терапии
		Обязательно одновременное назначение фолиевой кислоты
	*	Ретикулоцитарный криз наступает на 5-8 день от начала лечения
		Всем больным следует проводить трансфузии эритроцитной массы
		Витамин В12 назначает перорально
18		Талассемия -это группа заболеваний связанная с:
		Наследственным дефицитом ферментов эритроцитов
	.*	Наследственным нарушением синтеза одной или нескольких цепей глобина
		Нарушением эритропоэза вследствие снижения продукции эритропоэтина
		Наследственной патологией транспортных систем, участвующих в обмене железа
		Дефектом белков мембраны эритроцитов
19		При талассемии количество эритроцитов:
		Повышено
		Снижено
		Любое
	*	Нормальное или повышенное
		Нормальное или сниженное
20		Форма эритроцитов при талассемии:
	*	Мишеневидные
		Серповидноклеточные
		Шаровидные
		Двояковогнутые
		Дрепаноциты
21		Характер анемии при талассемии:
	*	Микроцитарная гипохромная
		Макроцитарная гиперхромная
		Нормоцитарная нормохромная
		Макроцитарная гипохромная
		Микроцитарная гиперхромная
22		В лечении талассемии используется все кроме:
		Гемотрансфузии
	*	Глюкокортикостероиды
		Трансплантация костного мозга
		Стимуляция синтеза фетального гемоглобина

		Хелаторы железа
23		Талассемия наиболее часто встречается на территориях:
	*	Юго-восточные и восточно-средиземноморские регионы
		Австралия
		Северная Америка
		Латинская Америка
		Центральная и Восточная Европа
24		Причинами развития дефицита железа является все, кроме:
		Хронические кровопотери
		Нарушение всасывания железа
	*	Снижение продукции эритропоэтина
		Повышенная потребность в железе
		Алиментарная недостаточность железа вследствие несбалансированности питания
25		Повышение потребления железа бывает при:
	*	Беременности и лактация
		Желудочно-кишечных кровотечениях
		Резекции тонкой кишки
		Глистных инвазиях
		В пожилом возрасте
26		Роль железа в организме определяется всеми процессами кроме:
		Транспорт и хранение кислорода
		Участие в работе ферментных систем
		Рост и пролиферация клеток
		Работа цитохрома Р450
	*	Фагоцитоз
27		Роль железа в организме человека не включает:
		Синтез миоглобина
		Синтез гормонов щитовидной железы
	*	Передача нервных импульсов
		Регуляция иммунного ответа
		Синтез липопротеинов
28		Для ЖДА характерно все кроме:
		Понижение концентрации ферритина в крови
		Уменьшение концентрации сывороточного железа
		Повышение ОЖСС
		Уменьшения насыщения железом трансферрина
	*	Понижение уровня трансферрина в крови
29		Для железодефицитной анемии характерно все кроме:
	*	Спленомегалия

		Ломкость и вогнутость ногтей (койлонихии)
		Мышечная слабость
		Изменение вкуса
		Головокружения
30		Приоритет в лечения железодефицитных состояний для большинства пациентов имеют:
		Гемотрансфузии
		Препараты 2-х валентного железа
	*	Препараты 3-х валентного железа
		Декстраны железа для парентерального использования
		Поливитаминные комплексы, обогащенные железом
31		Анемический синдром включает в себя все кроме:
		Головокружение
		Шум в ушах
		Сердцебиение
		Одышка при нагрузке
	*	Боли в мышцах
32		Сидеропенический синдром включает все кроме:
		Симптом «голубых» склер
		Дистрофические изменения кожи и ее придатков
	*	Симптом барабанных палочек
		Мышечная слабость
		Извращение вкуса и обоняния
33		Причинами неэффективности терапии пероральными препаратами железа может быть все кроме:
		Низкая приверженность пациента к ферротерапии (не принимает препарат)
		Наследственные формы железодефицитных состояний (например, наследственная гипотрансферринемия и т.п.)
		Продолжающаяся хроническая кровопотеря
		Неправильный диагноз (например, анемия хронических болезней)
	*	Неэффективность пероральных форм железа у большинства взрослых пациентов
34		Ключевыми параметрами позволяющими дифференцировать между собой анемию хронических болезней и железодефицитные состояния являются:
		Уровень Hb
		Морфология эритроцитов (MCV, MCH)
		Уровень тромбоцитов
	*	Уровень белков острой фазы воспаления (ферритин, СРБ)
		Уровень лейкоцитов
35		Анемия хронических болезней характеризуется всем нижеперечисленным, за исключением:
	*	Повышение уровня эндогенного эритропоэтина
		Повышение продукции цитокинов
		Повышение уровня гепцидина

		Нормальный или сниженный уровень ретикулоцитов
		Снижение уровня эндогенного эритропоэтина
36		Какое утверждение не характерно для гепсидина?:
		Гепсидин – низкомолекулярный антимикробный белок
		Вырабатывается в печени
		Экспрессия усиливается высоким уровнем железа, интерлейкином-6 и бактериальным липосахаридом
		Ингибирует абсорбцию железа в тонком кишечнике и его реутилизацию из макрофагов
	*	Вырабатывается в почках
37		Основной регулятор обмена железа:
		Ферритин
	*	Гепсидин
		Трансферин
		Белок транспортер 2-х валентных металлов
		Гефестин
38		Нарушение продукции эритропоэтина при анемии хронических болезней (АХБ) связано:
		С нарушением белкового обмена в печени
		С повышением активности гепсидина
		С укорочением продолжительности жизни эритроцитов
	*	С эффектом воспалительных цитокинов на выработку эритропоэтина в почках
39		Анемия это:
		Снижение объема крови, приходящегося на эритроциты к общему объему крови:
	*	Снижение концентрации Hb в единице объема крови
		Снижение количества эритроцитов
		Снижение уровня ретикулоцитов в крови
		Повышение уровня ретикулоцитов в крови
40		Основные механизмы развития анемии:
		Острая и хроническая кровопотеря, дефицит нутритивных веществ и нарушение (угнетение) эритропоэза
	*	Острая и хроническая кровопотеря, гемолиз и нарушение (угнетение) эритропоэза
		Острая и хроническая кровопотеря, дефицит нутритивных веществ и нарушение (угнетение) эритропоэза
		Острая и хроническая кровопотеря, наследственная патология цепей гемоглобинов, мембранопатии и дефицит нутритивных веществ
		Дефицит нутритивных веществ (железо, витамин В12 и др.), гемолиз и иммуноопосредованные анемии
41		Повышение MCV > 115 fl характерно для:
	*	Дефицита витамина В12 и фолиевой кислоты
		ЖДА
		Талассемия
		Отравление свинцом
		Анемии хронических болезней

42		Снижение уровня MCV < 80 fl характерно для всего перечисленного кроме:
		ЖДА
		Талассемия
	*	Анемии при хронической почечной недостаточности
		Сидеробластные анемии
		Отравление свинцом
43		Для анемий с нарушением эритропоэза характерным является:
		Увеличение количества ретикулоцитов
	*	Нормальное или пониженное количество ретикулоцитов
		Снижение количества эритроцитов
		Относительный лимфоцитоз
		Тромбоцитопения
44		Критерием анемии у детей и подростков является снижения уровня Hb:
		Для детей и подростков < 120 г/л
	*	Для детей до 6 лет < 110 г/л, старше 6 лет < 120 г/л
		Для мальчиков и девочек < 120 г/л
		Для мальчиков < 130 г/л, девочек < 120 г/л
		Для детей и подростков < 110 г/л
45		К наследственным гемолитическим анемиям не относится:
		Болезнь Минковского-Шоффара
	*	Пароксизмальная ночная гемоглобинурия
		Талассемия
		Серповидно-клеточная анемия
		Дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы
46		Наследственная микросфероцитарная анемия обусловлена:
	*	Дефектом белков мембраны эритроцитов
		Недостаточностью фермента глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы
		Наследственным нарушением синтеза гемоглобина
		Иммунным гемолизом
		Механическим повреждением эритроцитов
47		Основной метод лечения наследственной микросфероцитарной анемии:
		Обменное переливание эритроцитов
		Трансплантация костного мозга
	*	Спленэктомия
		Лечение фолиевой кислотой
		Введение больших доз ВВИГ
48		Серповидно-клеточная анемия обусловлена:
		Дефектом белков мембраны эритроцитов
		Недостаточностью фермента глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы
		Недостаточностью фермента пируваткиназы
	*	Наследственным нарушением синтеза гемоглобина
		Наследственной патологией стволовой гемопоэтической клетки
49		Клинические проявления серповидно-клеточной анемии включаю все, кроме:
		Гемолитической анемии

		Окклюзии кровеносных сосудов
		Инфекций
	*	Гиперспленизма
		Приступов болей в костях
50		В лечении серповидно-клеточной анемии не используются:
		Наркотические анальгетики
		Антикоагулянты
		Простое или обменное переливание эритроцитной массы
	*	Глюкокортикостероиды
		Аллогенная трансплантация костного мозга
51		При дефиците глюкозо-6-фосфатдегидрогиназы в мазке периферической крови преобладают:
		Тельца Жолли
		Кольца Кебота
		Клетки Боткина-Гумпрехта
		Тельца Гассаля
	*	Тельца Хейнца
52		Аутоиммунная гемолитическая анемия обусловлена:
		Дефектом белков мембраны эритроцитов
		Недостаточностью фермента глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы
		Гемоглобинопатией
		Недостаточностью фермента пируваткиназы
	*	Выработкой антител против собственных эритроцитарных антигенов
53		В терапии первой линии при аутоиммунной гемолитической анемии используются:
	*	Глюкокортикостероиды
		Цитостатическая терапия
		Спленэктомия
		Ритуксимаб (моноклоклональные анти-CD20 антитела)
		Терапия основного заболевания или отмена лекарственного препарата, вызывающего гемолиз
54		Выберете механическую причину развития гемолитической анемии:
		Неполные тепловые аглютинины
	*	Повторяющаяся травма (маршевая гемоглобинурия)
		Лимфопролиферативные заболевания
		Переливание эритроцитной массы несовместимой по системе АВО
		Гетероиммунный, связанный с фиксацией на поверхности эритроцита гаптена
55		Причинами гемолитических анемий может быть все, кроме:
		Патологии мембраны эритроцитов
		Ферментопатии эритроцитов
		Гемоглобинопатии
	*	Врожденная аплазия кроветворения
		Аутоиммунный конфликт
56		Дизгемопоэз может наблюдаться при следующих заболеваниях:
		Миелодиспластический синдром

		B12-фолиево-дефицитные анемии
		Цирроз печени
		Хронический вирусный гепатит
	*	Все перечисленные заболевания
57		Этапы лечения острого лейкоза могут включать все, кроме:
	*	Лучевой терапии пораженных л/узлов и селезенки
		Индукции
		Консолидации
		Поддерживающей терапии
		Профилактики нейролейкемии
58		Какое высказывание верно по отношению к острому лимфобластному лейкозу (ОЛЛ)?
	*	Обязательно проводится профилактика нейролейкемии
		Каждые 14 дней необходима терапия гепатопротекторами
		Выполнение ЭКГ ежедневно
		Профилактика нейролейкемии малоэффективна
		Поддерживающая терапия малоэффективна
59		Для острого миелобластного лейкоза наиболее характерным цитохимическим показателем является:
		Неспецифическая эстераза
		Щелочная фосфотаза
		Гликоген
	*	Миелопероксидаза
		Кислая фосфотаза
60		У больного 17 лет лихорадка до 38,3ºС, увеличены шейные и подмышечные л/узлы, в крови лейкоцитоз 34 тыс./мкл, в формуле крови 60% лимфобластов. Предположительный диагноз.
		Лимфома Ходжкина (лимфогранулематоз)
	*	Острый лимфобластный лейкоз
		Туберкулез
		Хронический лимфолейкоз
		Токсоплазмоз
61		Трансплантация костного мозга при остром лимфобластном лейкозе (ООЛ) у взрослых в первой ремиссии показана:
	*	Для пациентов группы высокого риска (нет ремиссии после стандартной индукции, неблагоприятные цитогенетические находки)
		Всем пациентам в случае доступности совместимого донора стволовых клеток
		Для пациентов группы стандартного риска
		Всем больным младше 65 лет
		Только подросткам и лицам молодого возраста до 30 лет
62		Плохой прогноз при остром лимфобластном лейкозе (ОЛЛ) связан со следующими условиями:
	*	Гиподиплоидия при хромосомных нарушениях
		Возраст 3-5 лет
		Наличие транслокации t (12;21)
		Гипердиплоидия при хромосомных нарушениях

		Инициальный лейкоцитоз менее 10 тыс/мкл
63		Поддерживающая терапия у детей при современных программах лечения острого лимфобластного лейкоза (ОЛЛ) проводится:
		В течении 6 мес
		До 5 лет от начала терапии
		В течение 1 года от начала терапии
	*	До 2-х лет от начала терапии
		В течении всей жизни
64		Какой из морфологических вариантов не соответствует диагнозу «Острый лимфобластный лейкоз (ОЛЛ)?
	*	Морфологический вариант L3, иммунофенотипирование – BIV вариант
		Морфологический вариант L2, иммунофенотипирование – TIV вариант
		Морфологический вариант L1, иммунофенотипирование – TII вариант
		Морфологический вариант L1, иммунофенотипирование – BII вариант
		Ни один из представленных вариантов
65		Миелодиспластический синдром (МДС) развивается в следствии:
		Дефицита витамина В12 и/или фолиевой кислоты
		Нарушения выработки эндогенного эритропоэтина
	*	Нарушения функции полипотентной стволовой клетки
		Выработки аутоиммунных антиэритроцитарных антител
		Наследственного дефицита фермента глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы
66		Миелодиспластический синдром (МДС) характеризуется всем, кроме:
		Дисплазией миелоидного ростка кроветворения
		Цитопениями в периферической крови
		Риском трансформации в острый лейкоз
	*	Дисплазией лимфоидного ростка кроветворения
		Отсутствием других заболеваний, которые могли бы объяснить изменения кроветворения
67		Миелодиспластический синдром (МДС) наиболее характерен для:
		Детей
		Среднего возраста
	*	Пожилого и старческого возраста
		Подростков и лиц молодого возраста
		Новорожденных
68		Какой метод лабораторной диагностики не имеет прямой диагностической ценности для верификации диагноза миелодиспластического синдрома (МДС):
		Определение эритропоэтина в сыворотке
	*	HLA-генотипирование
		Исследование миелограммы
		Исследование тиреотропного гормона
		Молекулярно – генетическое исследование

69		ЦЕЛЯМИ ТЕРАПИИ МДС НЕ ЯВЛЯЮТСЯ:
		Улучшение гематологических показателей
		Уменьшение потребности в гемотрансфузиях
		Уменьшения риска трансформации в острые миелоидные лейкозы
		Продление общей выживаемости
	*	Излечение большей части пациентов
70		Метод лечения обладающий курабельным потенциалом при миелодиспластических синдромах (МДС) высокого риска?
	*	Аллогенная трансплантация костного мозга
		Циклоспорин А
		Вит. В12
		Фолиевая кислота
		Цитостатическая терапия
71		При каком методе лечения возможно выздоровление от миелодиспластического синдрома (МДС)?
		Циклоспорин А
		Полихимиотерапия
	*	Аллогенная трансплантация костного мозга
		Малые дозы циторабина
		Гидроксикарбамид
72		Какие признаки не учитываются в Международной прогностической шкале IPSS для миелодиспластических синдромов (МДС)?
	*	Морфологический вариант МДС
		Характер цитопении (угнетенных ростков кроветворения) в периферической крови
		Количество бластных клеток в миелограмме
		Цитогенетический вариант заболевания (кариотип)
		Ни один признак из перечисленных не учитывается
73		Для дисплазии в клетках костного мозга при миелодиспластических синдромах (МДС) характерно:
	*	Дисплазия миелоидного ростка кроветворения
		Плазматическая инфильтрация
		Выявление метастазов солидной опухоли
		Дисплазия миелоидных и/или лимфоидного ростков кроветворения
		Замещение кроветворного костного мозга жировой тканью
74		Филадельфийская хромосома и ген BCR/ABL являются обязательным признаком, какого заболевания:
		Острый лимфобластный лейкоз
		Острый миелобластный лейкоз
		Хронический лимфолейкоз
	*	Хронический миелолейкоз
		Хронический эозинофильный лейкоз
75		Что характеризует бластный криз при хроническом миелолейкозе?
		Повышение уровня гемоглобина ≥ 185 г/л
		Повышение тромбоцитов ≥ 600.000/мкл
		Повышение моноцитов ≥ 15%

	*	Повышение количества бластных клеток в костном мозге и/или крови > 30 %
		Повышение п/я нейтрофилов ≥ 15%
76		У пациента в ремиссии ХЛЛ на очередном осмотре жалобы на длительную лихорадку, увеличение размеров лимфоузлов, в крови ЛДГ повышено до 5 норм, какое заболевание необходимо исключить?
		Хронический миелолейкоз
		Синдром Вискотт-Олдрича
		Макроглобулинемия Вальденстрема
	*	Синдром Рихтера
		Эссенциальная тромбоцитемия
77		Поражение средостения (увеличение тимуса) встречается при:
		При остром лимфоцитарном лейкозе (ОЛЛ) из В-клеток предшественников
		При остром миелоцитарном лейкозе (ОМЛ)
		При хроническом лимфоцитаном лейкозе (ХЛЛ)
	*	Т- линейном остром лимфоцитарном лейкозе (ОЛЛ)
		При хроническом миелоцитарном лейкозе (ХМЛ)
78		Какие гематологические изменения не характерны для хронической фазы хронического миелоцитарного лейкоза (ХМЛ):
		Гиперлейкоцитоз
	*	Увеличение количества бластных клеток > 30%
		Тромбоцитоз
		Эозинофилия и базофилия
		Сдвиг в лейкоцитарной формуле до единичных бластных клеток
79		Метод диагностики, окончательно подтверждающий диагноз хронический миелоцитарный лейкоз (ХМЛ) – это:
	*	Молекулярно-генетическое исследование
		Биохимический анализ крови
		УЗИ брюшной полости
		Клинический анализ крови
		Рентгенография органов грудной клетки
80		Филадельфийская хромосома – это:
	*	Транслокация t (9;22)
		Транслокация t (15;17)
		Транслокация t (8;21)
		Инверсия 16 хромосомы
		Транслокация t (8;14)
81		Целями терапии хронического миелоцитарного лейкоза (ХМЛ) является все за исключением:
		Гематологическая ремиссия
		Цитогенетическая ремиссия
		Улучшение качества жизни
		Молекулярная ремиссия
	*	Отсутствие новых очагов деструкции костей скелета

82		Клиническими проявлениями, не характерными для ХМЛ являются:
	*	Литические очаги в костях
		Симптомы интоксикации (слабость, лихорадка, потеря массы тела)
		Геморрагический синдром
		Гепато- и спленомегалия
		Лимфаденопатия
83		Количество клеток с филадельфийской хромосомой, необходимое для подтверждения полной цитогенетической ремиссии ХМЛ составляет:
		> 65%
		35- 65%
		25- 35%
	*	0%
		10-25%
84		Наилучшим выбором терапии 1-й линии хронической фазы ХМЛ является:
		Гидроксимочевина
		Препараты интерферона-альфа
	*	Ингибиторы тирозинкиназ (иматиниб, дазатиниб или нилотиниб)
		Ингибиторы Jak2 киназы (руксолитиниб)
		Аллогенная трансплантация костного мозга
85		Какие факторы не определяют результат при аллогенной трансплантации костного мозга у пациентов с ХМЛ?
		Возраст пациента
		Сопутствующие заболевания
		Опыт трансплантационного центра
	*	Возраст донора
		Стадия заболевания
86		Основным морфологическим проявлением ХМЛ при исследовании костного мозга является:
		Снижение клеточности
		Фиброз
	*	Увеличение клеточности
		Дисплазия гранулоцитарного ростка
		Признаки мегалобластоидного кроветворения
87		При эссенциальной тромбоцитемии:
	*	Повышен риск тромбозов и кровотечений
		Повышен риск инфекции
		Повышен риск развития ДВС-синдрома
		Повышен риск развития анемии
		Повышен риск развития лимфопении
88		Основная причина геморрагических осложнений при эссенциальной тромбоцитемии:
		Тромбоцитопения
		Несостоятельность рецепторов тромбоцитов
	*	Приобретенный дефицит фактора Виллебранда

		Дефицит тромбоксана А2 тромбоцитов
		Дефект сосудистой стенки
89		Причиной ДВС-синдрома может быть следующий экзогенный фактор:
		Бактериемия, виремия
		Трансфузионные жидкости
		Змеиные яды
		Сосудистые протезы
	*	Все перечисленное верно
90		Диагностическими критериями ЭТ являются все, кроме:
		Постоянный тромбоцитоз ≥ 450.000/мкл
		Обнаружение мутации в гене Jak2 V617F или отсутствие данных, объясняющих реактивную природу тромбоцитоза
		В костном мозге усилена пролиферация в основном клеток мегакариоцитарной линии
		Обнаружение мутаций в генах CARL, MPL или отсутствие данных, объясняющих реактивную природу тромбоцитоза
	*	Hb > 185 г/л и/или Ht > 52%
91		У больного с нарушением сосудисто-тромбоцитарного гемостаза имеется дефицит антигена фактора VIII и снижена адгезивность и агрегация на ристомицин тромбоцитов. Наиболее вероятно у больного:
		Болезнь Верльгофа
		Гемофилия А
	*	Болезнь Виллебранда
		ДВС-синдром в фазе гипокоагуляции
		Гемофилия В
92		Оптимальная тактика терапии пациентов с эссенциальной тромбоцитопенией низкого риска:
	*	Только аспирин или наблюдение, если нет тромботических и геморрагических осложнений
		Назначение гидроксимочевины
		Назначение препаратов интерферона-альфа
		Назначение анагрелида
		Назначение препаратов железа
93		Осложнениями эссенциальной тромбоцитемии может быть все кроме:
		Ишемического инсульта
	*	Сдавления жизненно-важных органов и сосудистых магистралей увеличенными л/узлами
		Инфаркта миокарда
		Окклюзии периферических артерий
		Транзиторных ишемических атак
94		Ключевым гематологическим изменением при эссенциальной тромбоцитемией является:
	*	Тромбоцитоз
		Эритроцитоз
		Лимфоцитоз
		Лейкопения

		Моноцитоз
95		Какое положение относительно мутации в гене Jak2 V617F при эссенциальной тромбоцитемии (ЭТ) не верно:
		Ген Jak2 расположен на 9 хромосоме (9p24)
		Мутация в генеJak2приводит к автономной пролиферации клеток, вне зависимости от взаимодействия рецептора с лигандом
	*	Мутация в гене Jak2 обнаруживается в 92% случаев ЭТ
		Jak2 отвечает за продукцию и формирование сигнала активации деления клетки
		Рецептор, ассоциированный с Jak2, может активироваться факторами (например, тромбопоэтином)
96		Основным эффектом применения анагрелида при эссенциальной тромбоцитемии (ЭТ) является:
		Уменьшение степени фиброза костного мозга
	*	Редукция количества тромбоцитов в периферической крови за счет подавления мегакариоцитарного ростка в костном мозге
		Подавление агрегации тромбоцитов
		Цитостатический эффект (миелосупрессия)
		Уменьшение уровня лейкоцитов
97		Спленомегалия при истинной полицитемии является признаком:
	*	Внекостномозгового кроветворения
		Бластной трансформации
		Посттрансфузионной перегрузки железа
		Не является характерным симптомом ИП
		Портальной гипертензии
98		Основным отличительным гематологическим признаком истинной полицитемии является:
		Тромбоцитоз
	*	Эритроцитоз
		Лейкоцитоз
		Нейтрофилез
		Лимфоцитоз
99		Лабораторный признак эритремии у мужчин:
	*	Hb > 185 г/л и/или Ht > 52%
		Hb > 165 г/л и/или Ht > 48%
		Hb > 170 г/л и/или Ht > 50%
		Hb > 200 г/л и/или Ht > 56%
		Hb > 155 г/л и/или Ht > 44%
100		Лабораторный признак эритремии у женщин:
		Hb > 185 г/л и/или Ht > 52%
		Hb > 155 г/л и/или Ht > 44%
		Hb > 150 г/л и/или Ht > 46%
	*	Hb > 165 г/л и/или Ht > 48%
		Hb > 200 г/л и/или Ht > 56%
101		Какое состояние, характеризуемое повышением гематокрита нельзя объяснить абсолютным эритроцитозом:

		Истинная полицитемия
		Гипоксемия
		Карбоксигемоглобинемия
		Опухоли, секретирующие эритропоэтин
	*	Длительная диарея, рвота
102		Для клинической картины истинной полицитемии (ИП) характерно все, кроме:
		Плетора
		Гепатоспленомегалия
		Эритромегалия
		Симптомы, связанные с тромбозами
	*	Гематурия
103		В лечении истинной полицитемии используется все кроме:
		Гидроксимочевина
		Препараты интерферона-альфа
		Анагрелид
	*	Ритуксимаб
		Эксфузия крови
104		Абсолютный эритроцитоз – это:
	*	Повышение массы циркулирующих эритроцитов
		Следствие уменьшения объема циркулирующей плазмы
		Повышение уровня гематокрита вследствие различных причин
		Всегда следствие избыточного уровня эритропоэтина
		Повышение уровня гемоглобина
105		Мутация какого гена характерна для истинной полицитемии (ИП):
	*	JAK2 V617F
		BCR/ABL
		Notch1
		CALR
		Cyp 21
106		Какие лабораторные показатели относятся к большим критериям истинной полицитемии?
		Наличие филадельфийской хромосомы
	*	Hb > 185 г/л (муж.) или > 165 г/л (жен.) или Hb или Ht > 99% нормального значения по возрасту, полу или высоте проживания
		Субнормальный уровень эндогенного эритропоэтина
		Признаки трехлинейной экспансии миелоидных ростков в костном мозге (панмиелоз)
		Признаки дисэритропоэза костного мозга
107		Гингивиты характерны для следующих вариантов острых лейкозов:
		M1-2 (острый миелобластный лекоз с и без дозревания)
		L1-L2 (острый лимфобластный лейкоз)
		M3 (острый промиелоцитарный лейкоз)
	*	M4-M5 (острые монобластный и миеломонобластный лейкозы)
		M7 (острый мегакариоцитарный лейкоз)

108		При наличии неврологической симптоматики у пациентов с впервые выявленным ОМЛ, в первую очередь проводится:
		Люмбальная пункция
	*	КТ/МРТ головного мозга
		ПЭТ/КТ всего тела
		УЗДГ сосудов головного мозга
		ЭЭГ
109		Признаком какого лейкоза является обнаружение палочек Ауэра в цитоплазме бластных клеток
		Острый лимфобластный лейкоз
		Хронический миелолейкоз
		Хронический лимфолейкоз
	*	Острый миелобластный лейкоз
		Лейкоз Беркитта
110		Наиболее часто встречаемый гемобластоз в возрасте до 12 лет – это:
		Острый миелобластный лейкоз
		Острый эозинофильный лейкоз
		Хронический миелолейкоз
	*	Острый лимфобластный лейкоз
		Ювенильный миеломоноцитарный лейкоз
111		Нейролейкемия более характерна для следующих вариантов острого миелоидного лейкоза (ОМЛ):
		М1 (острый миелобластный лекоз без дозревания)
		М2 (острый миелобластный лекоз с дозреванием)
		М3 (острый промиелоцитарный лейкоз)
		М7 (острый мегакариоцитарный лейкоз)
	*	М4-М5 (острые монобластный и миеломонобластный лейкозы)
112		Для острых миелоидных лейкозов (ОМЛ) характерно:
	*	Развитие цитопенического синдрома, появление бластов и отсутствие переходных форм гранулоцитов в периферической крови
		Наличие в стернальном пунктате >20% лимфобластов
		Наличие гиперлейкоцитоза, анемии, тромбоцитоза, базофилии, эозинофилии и гепатоспленомегалии
		Развитие неспецифического язвенного колита
		Наличие лейкоцитоза, абсолютного лимфоцитоза, анемии и тромбоцитопении
113		При каком из перечисленных вариантов острого лейкоза наиболее часто развивается синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания:
		М1 (острый миелобластный без дозревания)
		М2 (острый миелобластный с дозреванием)
	*	М3 (острый промиелоцитарный лейкоз)
		М4 (острые миеломонобластный лейкоз)
		М5 (острый монобластный лейкоз)
114		К хроническим миелопролиферативным заболеваниям относится все кроме:
		Хронический миелолейкоз

		Эссенциальная тромбоцитемия
	*	Миелодиспластический синдром, 5q- синдром
		Первичного миелофиброза
		Истинной полицитемии
115		Болевой синдром какой локализации характерен для острого миелоидного лейкоза:
		Боль в поясничной области
		Загрудинные боли
	*	Боли в костях
		Боли в эпигастрии после приема пищи
		Боли в эпигастрии через 2 часа после приема пищи
116		В норме лейко-эритробластический индекс костного мозга в среднем составляет:
		2:1
		1:3
	*	3:1
		1:2
		2:3
117		Увеличение количества каких клеток периферической крови характеризует ХМПЗ
		Эритроциты
		Лимфоциты
		Тромбоциты
		Лейкоциты
	*	Эритроциты, тромбоциты, лейкоциты
118		Укажите наиболее редкий вариант ХМПЗ:
		Истинная полицитемия
	*	Хронический базофильный лейкоз
		Первичный миелофиброз
		Эссенциальная тромбоцитемия
		Хронический миелолейкоз
119		Ключевым признаком, какого заболевания из группы ХМПЗ является увеличение количества эритроцитов:
		Хронического миелолейкоза
		Эссенциальной тромбоцитемии
	*	Истинной полицитемии
		Первичного миелофиброза
		Хронический нейтрофильный лейкоз
120		Какое заболевание характеризует изолированное повышение уровня тромбоцитов:
		Хронический миелолейкоз
	*	Эссенциальная тромбоцитемия
		Истинная полицитемия
		Первичный миелофиброз
		Хронический нейтрофильный лейкоз
121		Что относится к основным диагностическим критериям первичного

		миелофиброза (ПМФ)?
	*	Пролиферация мегакариоцитов и вместе с ретикулиновым и/или коллагеновым фиброзом
		Обнаружение филадельфийской хромосомы
		Повышение массы циркулирующих эритроцитов
		Спленомегалия (пальпируемая)
		Лимфаденопатия
122		Для гемограммы при первичном миелофиброзе характерны:
		Эозинофилия, базофилия
		Относительный лимфоцитоз
		Моноцитоз
	*	Анемия, умеренный нейтрофилез, тромбоцитоз
		Ускоренная СОЭ
123		Характерными признаками первичного миелофиброза являются все перечисленное, кроме:
		Спленомегалия
		Бластная трансформация (острый лейкоз) в исходе болезни
		Фиброз костного мозга
		Медленное прогрессирование
	*	Плетора и эритромелалгия
124		Стадии изменений в костном мозге при миелофиброзе не включают:
		Клеточно-пролиферативная
		Остеомиелосклероза и неоангиогенеза
	*	Тотальной жировой инфильтрации
		Клеточного истощения и гипоплазии
		Коллагенового миелофиброза
125		Основным морфологическим признаком первичного миелофиброза при гистологическом исследовании костного мозга является:
		Повышенное количество бластных клеток
	*	Фиброз костного мозга (увеличение количества ретикулиновых и/или коллагеновых волокон)
		Сужение эритроидного ростка
		Миелодисплазия
		Гипоклеточность
126		В клинической практике применятся все методы терапии первичного миелофиброза, кроме:
		Аллогенная трансплантация костного мозга
		Ингибитор Jak-2 киназы (руксолитиниб)
		Препараты эритропоэтина
		Спленэктомия
	*	Флеботомия (эксфузия крови)
127		Наиболее характерными клинико-лабораторными показателями волосатоклеточного лейкоза являются:
		Спленомегалия

		Лейкопения
		Анемия
		Фиброз костного мозга
	*	Все перечисленное
128		Время кровотечения (проба Дьюка) в норме составляет:
		30-60 сек
	*	2-4 мин
		3-7 мин
		10-12 мин
129		Определение активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ) позволяет судить о:
		Состоянии сосудистого гемостаза
	*	Состоянии плазменного гемостаза
		Адекватности терапии варфарином
		Состоянии клеточного гемостаза
		Активности фибринолиза
130		Адгезия тромбоцитов – это способность тромбоцитов:
		Склеиваться с друг другом
	*	Приклеиваться к чужеродной или поврежденной поверхности
		Абсорбировать антитела на собственной мембране
		Абсорбировать иммунные комплексы
131		Агрегация тромбоцитов – это способность тромбоцитов:
	*	Склеиваться с друг другом
		Приклеиваться к чужеродной или поврежденной поверхности
		Абсорбировать антитела на собственной мембране
		Абсорбировать иммунные комплексы
132		Гематомный тип кровоточивости наиболее характерен для:
	*	Гемофилия А и В
		Болезнь Виллебранда
		Иммунная тромбоцитопения (ИТП)
		Тромбоцитопатии
		Геморрагический васкулит
133		Возможными причинами развития тромбоцитопатий является все перечисленное, кроме:
		Индуцированная лекарствами дисфункция тромбоцитов (аспирин и т.п.)
		Уремия
	*	Наследственный дефицит фактора VIII
		Наследственная недостаточность гликопротеинов мембраны тромбоцитов (например, Hb-IIIa)
		Глубокий дефицит витамина В12
134		Диагностическая панель для определения факторов риска синдрома лизиса опухоли при ОЛЛ включает:
	*	ЛДГ, мочевая кислота, кальций, калий, фосфор
		ЛДГ, АСАТ/АЛАТ, магний, калий, фосфор

		АСАТ/АЛАТ, мочевая кислота, калий, магний
		Билирубин, мочевая кислота, кальций, натрий
		АСАТ/АЛАТ, мочевая кислота, калий, фосфор
135		Наследственная тромбоцитопения, характеризующаяся отсутствием α-гранул тромбоцитов, имеет название:
		Синдром Вискотта-Олдрича
	*	Синдром серых тромбоцитов
		Синдром Бернара-Сулье
		Тромбастения Гланцмана
		Х-сцепленная тромбоцитопения
136		Причина тромбастении Гланцмана заключается в наследственном дефиците одного из следующих факторов:
		Фактор VII
		Белок WASp
		С3-комплемент
	*	Гликопротеин IIb/IIIa
		CD55 и CD59
137		Поражение костно-суставной системы при остром лейкозе вероятнее всего связано с:
	*	Субпериостальной лейкемической инфильтрацией
		Вторичным деформирующим остеоартрозом
		Остеохондропатией
		Гемартрозами
		Остеофиброзом
138		К предрасполагающим факторам развития лейкозов относятся все, кроме:
		Семейной предрасположенности
		Наследственных заболеваний (например, синдром Дауна)
		Иммунодефицитных состояний
		Хронической дисфункции костного мозга (МДС, хронические миелопролиферативные заболевания и т.п.)
	*	Аллергических заболеваний
139		Какое из положений, касающееся лейкозов, верно:
		При всех типах лейкозов обнаруживается филадельфийская хромосома
		При всех типах лейкозов имеет место спленомегалия
		Обычно протекают с рефрактерной анемией
	*	Клональные заболевания – т.е. возникают из одной мутировавшей клетки
		Всегда имеет место цитопенический синдром
140		Какой из нижеперечисленных вариантов острых лейкозов чаще встречается у детей?
		Острый промиелоцитарный лейкоз
		Острый миелобластный лейкоз
		Острый миеломонобластный лейкоз
	*	Острый лимфобластный лейкоз
		Острый мегакариоцитарный лейкоз

141		Изменения в анализе крови, характерные для острых лейкозов включают, кроме:
		Лейкопения или лейкоцитоз
		Анемия
		Тромбоцитопения
		Бластемия
	*	Абсолютный лимфоцитоз
142		Какой метод диагностики обязателен для постановки диагноза острого лейкоза?
		КТ или МРТ брюшной полости
	*	Пункция костного мозга с подсчетом форменных элементов костного мозга (миелограмма)
		Трепанобиопсия костного мозга
		Эзофагогастродуоденоскопия
		Рентген органов грудной клетки
143		При инициальном поражении яичек у пациента с острым лимфобластным лейкозом (ОЛЛ) биопсия яичка:
	*	Не показана
		Проводится в обязательном порядке
		Проводится только при одностороннем поражении
		Проводится только при двустороннем поражении
		Проводится после курса химиотерапии
144		Цитогенетические и молекулярно-генетические исследования при острых лейкозах используется с целью:
		Стратификация группы риска
		Определение тактики лечения
		Выделения маркеров мониторинга МОБ
		Определение показаний для алло-ТГСК
	*	Все вышеперечисленное
145		Цитохимические реакции при острых лейкозах используются с целью:
		Оценки прогноза
		Разделения В- и Т-клеточных лейкозов
	*	Определения миелоидной или лимфоидной принадлежности лейкемический клеток
		Оценки стадии опухолевого процесса
		Оценки эффективности лечения
146		Иммунофенотипирование при острых лейкозах используется с целью, кроме:
	*	Определения молекулярно-генетического варианта лейкоза
		Выбора программы лечения
		Разделения В- и Т-клеточных лейкозов
		Определения миелоидной или лимфоидной принадлежности лейкемический клеток
		Выделения иммунологических вариантов лейкоза
147		Задачей индукционного лекарственного лечения острого лейкоза является достижение:
		Гематологической ремиссии

	*	Полной ремиссии (костно-мозговой, гематологической, клинической)
		Клинического благополучия
		Полного выздоровления
		Костно-мозговой ремиссии
148		Противопоказанием для применения ифосфамида является:
	*	Геморрагический цистит
		Повышение трансаминаз в 2 раза от нормы
		Аллергия в анамнезе
		Нарушение атриовентрикулярной проводимости
		Холестаз
149		Какие препараты используются при лечении острого лимфобластного лейкоза (ОЛЛ):
		L-аспарагиназа
		Метотрексат
		Винкристин
		Преднизолон
	*	Все перечисленные
150		Субстратом острого лейкоза является:
		Эритроцит
	*	Бластная клетка
		Тромбоцит
		Моноцит
		Эозинофил
151		При какой форме лейкоза обнаруживают палочки Ауэра?
		При остром лимфобластном лейкозе (ОЛЛ)
		При лимфоме Беркита
		При хроническом миелойдном лейкозе (ХМЛ)
	*	При остром миелобластном лейкозе (ОМЛ)
		При хроническом лимфолейкозе (ХЛЛ)
152		Какие варианты изменений лейкоцитов не характерны для острого лейкоза:
		Гиперлейкоцитоз за счет бластемии
		Нормальное количество лейкоцитов и бластемия
	*	Гиперлейкоцитоз за счет лимфоцитоза
		Лейкопения без бластемии
		Лейкопения с единичными бластными клетками
153		Молекула IgG состоит из:
		4-х легких и 4-х тяжелых цепей
	*	2-х легких и 2-х тяжелых цепей
		2-х легких и 4-х тяжелых цепей
		4-х легких и 2-х тяжелых цепей
154		Число основных классов иммуноглобулинов составляет:
	*	5
		4
		10
		3

155		Белок Бенс-Джонса, определяемый в моче, представляет собой:
	*	Моноклональные легкие цепи иммуноглобулинов
		Моноклональные тяжелые цепи иммуноглобулинов
		Полную молекулу моноклонального иммуноглобулина (обычно IgA или IgG)
		Альбумин
		Комплекс различных белков
156		Какой принцип лежит в основе метода иммунофиксации белков сыворотки крови и мочи:
		Количественное определение иммуноглобулинов по Манчини
	*	Применение специфических поливалентных антисывороток против иммуноглобулинов
		Диализ белков через полупроницаемые мембраны
		Аффинная хроматография
		Высаливание
157		Патологический белок (М-градиент), выявляемый при лимфопролиферативных заболеваниях, представляет собой:
		Альбумин
		Комплемент
		Циркулирующие иммунные комплексы (ЦИК)
	*	Моноклональные иммуноглобулины или их фрагменты (легкие цепи)
		Мономер фибриногена
158		Макроглобулинемия Вальденстрема обычно рассматривается как синдром, характеризующийся:
		Сочетанием хронического лимфолейкоза и секрецией моноклонального IgM
		Сочетанием ревматоидного артрита, спленомегалии и лейкопении
	*	Поражением костного мозга лимфоплазмоцитарной лимфомой и секрецией моноклонального IgM
		Поражением костного мозга при лимфоме из клеток маргинальной зоны и секрецией моноклонального иммуноглобулина
		Гипергаммаглобулинемией, выявляемой при В- и Т-клеточных неходжкинских лимфомах
159		Морфологическим субстратом при лимфоплазмоцитарной лимфоме являются:
		Миелоидные клетки разной степени зрелости
	*	Малые лимфоциты, плазматические клетки и все переходные формы клеток
		Плазмоциты и плазмобласты
		Зрелые лимфоциты
		Пролимфоциты и малые лимфоциты
160		Диагностическим критерием для диагноза ОЛЛ по данными миелограммы является:
		Уровень миелобластов более 20%
		Уровень лимфобластов 10%
		Уровень бластов 15%
	*	Уровень лимфобластов более 20%
		Индекс созревания нормобластов 1,2

161		При применении талидомида в комбинации с дексаметазоном и полихимиотерапией частота тромбозов:
		Уменьшается
	*	Значительно увеличивается
		Остается прежней
		Незначительно увеличивается
		Значительно уменьшается
162		Пациентам с макроглобулинемией Вальденстрема при наличии синдрома гипервязкости и/или криоглобулинемии в начале лечения целесообразно рассмотреть одну из следующих опций:
	*	Плазмаферез
		Ультрагемофильтрацию
		Циторедукцивную предфазу глюкокортикостероидами
		Введение высокодозного мелфалана
		Эритроцитоферез или эксфузию цельной крови
163		Поражение каких органов и/или тканей наиболее характерно для макроглобулинемии Вальденстрема:
	*	Печени и селезенки
		Костей скелета
		Головного мозга
		Внутригрудных л/узлов
		Щитовидной железы
164		В терапии макроглобулинемии Вальденстрема могут использоваться следующие препараты, кроме:
	*	Вориностат
		Алкилирующие агенты (циклофосфамид, бендамустин)
		Ритуксимаб
		Бортезомиб
		Глюкокортикостероиды
165		Множественная миелома (ММ) представляет собой:
		Опухоль костей
		Гистиоцитоз
		Хроническое миелопролиферативное заболевание
		Вариант миелодиспластического синдрома у взрослых
	*	Лимфопротиферативное заболевание
166		Симптомокомплекс «CRAB» при болезни Рустицкого -Калера включает в себя все, кроме:
		Почечную недостаточность
		Гиперкальциемию
		Поражение костей
	*	Периферическую нейропатию
		Анемию
167		Для диагностики поражения костей при множественной миеломе (ММ) применяется все, кроме:
		Рентгенография

	*	Сцинтиграфия с радиоактивным технецием
		Низкодозная КТ всего тела
		МРТ
		ПЭТ/КТ
168		Морфологическим субстратом множественно миеломы (ММ) является:
		Лимфобласт
		Макрофаг
		Мегакариоцит
		Малый лимфоцит
	*	Плазматическая клетка
169		Под основной причиной развития “cast” нефропатии при множественной миеломе (ММ) подразумевается:
		Гиперкальциемия и сопутствующая дегидратация
		Амилоидоз
		Применение нефротоксичных препаратов (НПВС, ингибиторы АПФ, внутривенный контраст)
	*	Продукция легких цепей (белок Бенс-Джонса)
		Сопутствующая патология, приводящая к повреждению почек (сахарный диабет, артериальная гипертензия)
170		Целям восстановления функции и предупреждение дальнейшего повреждения почек при множественной миеломе (ММ) соответствуют следующие позиции, кроме:
	*	Незамедлительное начало антибактериальной терапии
		Плазмаферез
		Коррекция уровня кальция
		Избегать применения нефротоксичных препаратов
		Активация диуреза до целевых 3000 мл/сутки
		Раннее начало терапии множественной миеломы
171		Наивысший риск миеломной нефропатии наблюдается при уровне свободных легких цепей (СЛЦ) в сыворотке крови:
		Более 500 мг/л
		От 400 до 1200 мг/л
		Менее 500 мг/л
		Прямая корреляция между уровнем СЛЦ и риском “cast” нефропатии отсутствует
	*	Более 1500 мг/л
172		Одним из основных факторов риска развития тромбоза у пациентов с множественной миеломой (ММ), связанных с заболеванием, является:
		Повышение хлоридов
		Гипомагниемия
	*	Гиперкальциемия
		Гипокальциемия
		Тромбоцитопения
173		При любой степени тяжести почечной недостаточности у пациента с множественной миеломой (ММ) не требуется коррекция дозы для следующего препарата:
		Леналидомид

	*	Бортезомиб
		Циклофосфамид
		Мелфалан
		Бисфосфонаты (золедроновая кислота, памидронат)
174		Одним из ведущих факторов риска развития тромбоза у пациентов с множественной миеломой (ММ), связанных с нарушением гемостаза, является:
		Повышение активности системы фибринолиза
	*	Повышение фибриногена
		Снижение активности фактора VIII
		Повышение чувствительности к активированному протеину С
		Удлинение АЧТВ
175		Одним из ведущих факторов риска развития тромбоза у пациента с множественной миеломой из нижеперечисленных является:
	*	Ожирение
		Кахексия
		Сопутствующая неврологическая патология
		Пожилой возраст
		Сопутствующие заболевания ЖКТ
176		Геморрагическими заболеваниями (синдромами) считаются:
	*	Заболевания, сопровождающиеся кровоточивостью
		Заболевания, сопровождающиеся усилением агрегационных свойств тромбоцитов
		Заболевания, сопровождающиеся снижением фибриноитической активности
		Заболевания, сопровождающиеся снижением антикоагуляционного потенциала
		Заболевания, сопровождающиеся повышением продукции фактора Виллебранда
177		При возникновении рецидивирующих тромботических осложнений (тромбозов) в молодом возрасте следует думать о:
		Наследственном дефиците Антитромбина III
		Резистентности V фактора к активированному протеину С
		Антифосфолипидном синдроме
		Дефиците протеина С
	*	Всем перечисленном
178		К числу наиболее часто поражаемых при множественной миеломе костей относятся:
		Череп
	*	Дистальные отделы плечевых и бедренных костей
		Кости таза
		Ребра и грудина
		Позвоночник
179		У больного с геморрагическим синдромом при удлинении АЧТВ (активированное частичное тромбопластиновое время) и нормальным ПВ (протромбиновое время) следует проводить:
		Определение количества тромбоцитов и эритроцитов в гемограмме
	*	Коррекционные пробы
		Определение Антитромбина III
		Исследование агрегации тромбоцитов
		Определение XII а-зависимого фибринолиза

180		Высокодозная химиотерапия и трансплантация аутологичного костного мозга преимущественно используется в терапии у пациентов с множественной миеломой (ММ):
		С рецидивирующей и рефрактерной ММ в случае отсутствия доступного донора аллогенного костного мозга
		С рецидивирующей и рефрактерной ММ
	*	У первичных пациентов с ММ моложе 65 лет без значимой сопутствующей патологии
		У пожилых и ослабленных пациентов с ММ
		С первично рефрактерной ММ
181		Пациентам с множественной миеломой (ММ), получающим терапию иммуномодуляторами (леналидомид, помалидомид) в комбинации с кортикостероидами, в обязательном порядке требуется профилактика:
		Бактериальных инфекций (антибиотики per os)
		Вирусной инфекции herpes zoster (ацикловир)
	*	Тромботических осложнений (аспирин, гепарины)
		Агранулоцитоза (Г-КСФ)
		Инфекционных осложнений с помощью внутривенных иммуноглобулинов
182		Высокие дозы дексаметазона в схемах лечения множественной миеломы (ММ) рекомендуется применять в следующих клинических ситуациях, кроме:
		Компрессии спинного мозга
	*	Периферической нейропатии
		Гиперкальциемии
		Почечной недостаточности
		При анафилактическом шоке
183		Витамин К влияет на синтез:
		Фибриногена
		Прекалликреина
	*	Протромбина
		Фактора III
		Фактора XII
184		Перед началом терапии бисфосфонатами (золедроновая кислота, памидронат) рекомендуется:
		Полное восстановление функции почек
	*	Санация полости рта для снижения риска асептического некроза челюстей
		Нормализация уровня ионизированного кальция в крови
		Назначение ацикловира для снижения риска инфекции herpes zoster
		Назначение Г-КСФ для снижения риска септических состояний
185		Даратумумаб – терапевтическое моноклональное антитело, направленное против молекулы:
		SLAM-7
		CD19
		CD138
	*	CD38
		CD56

186		Элотузумаб – терапевтическое моноклональное антитело, направленное против молекулы:
	*	SLAM-7
		CD19
		CD138
		CD38
		CD56
187		Дозолимитирующей токсичностью ингибитора протеасомы (ИП) первого поколения бортезомиба является:
		Миелосупрессия
		Кардиотоксичность
	*	Периферическая нейропатия
		Диарея
		Нефротоксичность
188		Стартовая доза леналидомида определяется в зависимости от факторов:
		Уровня тромбоцитов
		Уровня нейтрофилов
		Состояния функции почек, оцененного по клиренсу креатинина (формула Кокрофта-Голта)
	*	Стартовая доза леналидомида для всех пациентов составляет 25 мг в сутки, а далее корригируется по переносимости
		Концентрации гемоглобина в гемограмме
189		Внешний механизм гемостаза включает активацию:
		Фактора XII
		Высокомолекулярного кининогена
		Фактора IX
	*	Фактора VII
		Фактора VIII
190		Определяющим для диагностики плазмоклеточного лейкоза является:
		Инфильтрация костного мозга плазматическими клетками с бластной морфологией
	*	Количество плазматических клеток в периферической крови ≥ 20% и/или ≥ 2,0 х 109/л
		Плазмобласты в костном мозге ≥ 20%
		Плазмобласты в периферической крови в любом количестве
		Плазмобласты в костном мозге ≥ 30%
191		В тромбоцитах синтезируется:
		Простациклин
		Протеин С
		Фактор VII
		Протромбин
	*	Тромбоксан
192		Понятие полной ремиссии (ПР) при множественной миеломе (ММ) включает в себя все, кроме:
		Отсутствии парапротеина в сыворотке и моче по данным иммунофиксации
		Количество плазматических клеток в миелограмме <5%

		При ММ, «измеряемой» только по уровню свободных легких цепей (СЛЦ) – нормализация соотношения κ/λ (0,26-1,65)
		Костные и внекостные плазмоцитомы отсутствуют
	*	Отсутствии клональных плазматических клеток в костном мозге по данным иммуногистохимического и/или иммунофенотипического методов исследования
193		Морфологическим субстратом хронического лимфолейкоза (ХЛЛ) являются:
		Лимфобласты
		Плазмобласты
		Плазматические клетки
	*	Зрелые лимфоциты
		Пролимфоциты
194		При хроническом лимфолейкозе (ХЛЛ) характерно накопление опухолевых клеток во всем, кроме:
		Периферической крови
		Костном мозге
		Периферических л/узлах
	*	ЦНС
		Селезенке
195		На практике наиболее часто дифференциальный диагноз хронического лимфолейкоза (ХЛЛ) приходится проводить с:
		Острым лимфобластным лейкозом
	*	Мантийноклеточной лимфомой
		Волосатоклеточным лейкозом
		Фолликулярной лимфомой
		Множественной миеломой
196		Наиболее неблагоприятный прогноз ХЛЛ наблюдается при выявлении следующей генетической аберрации:
		del(6q)
		del(11q)
		del(13q)
	*	del(17p)
		Трисомия хромосомы 12
197		Костно-мозговое кроветворение в развернутую стадию хронического миелолейкоза не характеризуется:
		Увеличением числа эозинофилов
	*	Снижением миелокариоцитов
		Замедлением созревания мегакариоцитов
		Замедлением гемоглобинизации эритрокариоцитов
		Индексом Л/Э=20/1
198		Определение какой генетической аберрации (маркера) является определяющей для подтверждения мантийноклеточной лимфомы при дифференциальной диагностике CD5-позитивных опухолей:
		t(14;18)(q32;q21) / BCL2
		t(8;14)(q24;q32) / c-MYC
	*	t(11;14)(q13;q32) / BCL1 /циклин D1
		t(11;18)(q21;q21) / PI2 / MLT

		t(9;14)(p13;q32) PAX5 / IgH
199		Для волосатоклеточного лейкоза специфичной является цитохимическая реакция на:
	*	Кислую фосфатазу, неингибируемую тетратом натрия
		Миелопероксидазу
		Альфа-нафтилэстеразу, неингибируемую NaF
		Гликоген в диффузно-гранулярном виде
		Все перечисленные реакции
200		Хроматин ядер лимфоцитов при синдроме Сезари имеет следующую структуру:
		Глыбчатую
		Мозговидную
	*	Колесовидную
		Не имеют характерных изменений ядра
		Хроматин с включениями
201		Показанием к началу терапии ХЛЛ является все, кроме:
		Наличие В-симптомов
		Стадии III или IV (Rai-Sawitsky)
		Массивная лимфоаденопатия и спленомегалия
		Рецидивирующие инфекции
	*	Постепенное увеличение числа лимфоцитов (удвоение кол-ва от нормы за 12 мес)
202		Цитохимическим маркером неэффективного эритропоэза является:
		Липид
	*	Сидеробласты
		Миелопероксидаза
		Кислая фосфатаза
		Неспецифическая эстераза
203		Для миелограммы при хроническом миелолейкозе свойственны:
		Бластоз
		Эритробластоз
	*	Гиперклеточность
		Аплазия
		Уменьшение незрелых гранулоцитов
204		При каком гемобластозе четко прослеживается фактор наследственности (семейный анамнез)?
		Множественная миелома
		Острый лимфобластный лейкоз
		Острый миелобластный лейкоз
	*	Хронический лимфолейкоз
		Хронических миелолейкоз
205		Под симптомами интоксикации при ХЛЛ понимают все, кроме:
		Потеря массы тела более, чем на 10% за 6 мес
		Выраженная слабость
		Неинфекционная лихорадка продолжительностью не менее 2 недель
	*	Прогрессирующий лимфоцитоз, определяемый как увеличение >50% в течение 2 мес или удвоение за 6 мес или ранее

		Ночные поты продолжительностью не менее 4 недель
206		Субстратом хронического лимфолейкоза являются опухолевые:
		В-клетки памяти
		Т-клетки памяти
		NK-клетки
		Большие гранулярные лимфоциты
	*	Морфологически зрелые лимфоциты
207		В основе появления клеток Боткина-Гумпрехта в периферической крови пациентов с ХЛЛ лежит:
	*	Разрушение лимфоцитов и других клеток лимфоидного ряда
		Отсутствие белков CD55 и CD59
		Дефицит фолиевой кислоты
		Гиперэкспрессия CD20
		Появления азурофильной зернистости в цитоплазме лимфоцитов
208		Бластные клетки характеризуются ядерно-цитоплазматическим соотношением:
		В пользу цитоплазмы
		Равным соотношением
	*	В пользу ядра
		Соотношение может быть любым
209		Основным диагностическим методом для верификации диагноза хронического лимфолейкоза (ХЛЛ) является:
		Трепанобиопсия подвздошной кости
	*	Иммунофенотипирование лимфоцитов периферической крови
		Биопсия л/узла с гистологическим и иммуногистохимическим исследованием
		Миелограмма
		Кариотипирование или FISH исследование
210		Для типичной бластной клетки не характерно:
		Базофилия цитоплазмы (голубой цвет)
	*	Наличие мелкой азурофильной зернистости в цитоплазме
		Присутствие в ядре четко очерченных голубоватых ядрышек (нуклеол)
		Нежная структура хроматина ядра
		Смещение ядерно-цитоплазматического соотношения в пользу ядра
211		Трансплантация аллогенного костного мозга (ТКМ) при хроническом лимфолейкозе (ХЛЛ), кроме:
		Обладает курабельным потенциалом в отличии от всех других терапевтических подходов
		Нет стандартов по времени для её проведения
		Большинство пациентов с ХЛЛ пожилые и отягощенные коморбидностями и поэтому не подходят для ТКМ
	*	Является общепринятым стандартом первой линии терапии для пациентов моложе 60-65 лет
		Не является стандартом первой линии терапии для пациентов моложе 60-65 лет
212		Диагностическим критерием для диагноза ОЛЛ по данными миелограммы является:
		Уровень миелобластов более 20%

		Уровень лимфобластов 10%
		Уровень бластов 15%
	*	Уровень лимфобластов более 20%
		Индекс созревания нормобластов 1,2
213		Волосатоклеточный лейкоз представляет собой опухоль:
	*	В-клеточной природы
		Т-клеточной природы
		Миелоидной направленности
		Эозинофильной направленности
		Всех ростков кроветворения
214		Диагностическая панель для определения факторов риска синдрома лизиса опухоли при ОЛЛ включает:
	*	ЛДГ, мочевая кислота, кальций, калий, фосфор
		ЛДГ, АСАТ/АЛАТ, магний, калий, фосфор
		АСАТ/АЛАТ, мочевая кислота, калий, магний
		Билирубин, мочевая кислота, кальций, натрий
		АСАТ/АЛАТ, мочевая кислота, калий, фосфор
215		Цитогенетические и молекулярно-генетические исследования при острых лейкозах используется с целью:
		Стратификация группы риска
		Определение тактики лечения
		Выделения маркеров мониторинга МОБ
		Определение показаний для алло-ТГСК
	*	Все вышеперечисленное
216		Какие препараты используются при лечении острого лимфобластного лейкоза (ОЛЛ):
		L-аспарагиназа
		Метотрексат
		Винкристин
		Преднизолон
	*	Все перечисленные
217		У пациента в ремиссии ХЛЛ на очередном осмотре жалобы на длительную лихорадку, увеличение размеров лимфоузлов, в крови ЛДГ повышено до 5 норм, какое заболевание необходимо исключить?
		Хронический миелолейкоз
		Синдром Вискотт-Олдрича
		Макроглобулинемия Вальденстрема
	*	Синдром Рихтера
		Эссенциальная тромбоцитемия

218		Какое из этих утверждений является наиболее точным в описании картины заболеваемости ОЛЛ?
	*	Пик в 3-5 лет, реже с возрастом, но постепенное повышение после 60 лет
		Пик в первый год жизни, затем в 10 лет, затем постепенное снижение в течение всей жизни
		Пик в возрасте 5-10 лет, второй пик в 60 лет
		Стабильная, но высокая заболеваемость в первые 18 лет, затем постепенное снижение в зрелом возрасте
		Пик в возрасте 15 лет, второй пик в возрасте старше 60 лет
219		Плохой прогноз при остром лимфобластном лейкозе (ОЛЛ) связан со следующими условиями:
	*	Гиподиплоидия при хромосомных нарушениях
		Возраст 3-5 лет
		Наличие транслокации t (12;21)
		Гипердиплоидия при хромосомных нарушениях
		Инициальный лейкоцитоз менее 10 тыс/мкл
220		Специфическим онкогенным маркером волосатоклеточного лейкоза является мутация:
	*	BRAF V600E
		JAK2 V617F
		Notch 1
		MPL
		BCR-ABL1+
221		Наиболее характерными клинико-гематологическими показателями волосатоклеточного лейкоза являются:
		Спленомегалия
		Лейкопения, лимфоцитоз
		Анемия
		Фиброз костного мозга
	*	Все ответы правильные
222		Наиболее характерными клиническими проявлениями волосатоклеточного лейкоза являются:
		Увеличение внутригрудных л/узлов
		Тромботические осложнения
		Аутоиммунный гемолиз
		Иммунная тромбоцитопения
	*	Спленомегалия и панцитопения
223		Стандартными показаниями для начала терапии волосатоклеточного лейкоза (ВКЛ) являются все, кроме:
		Потребность в заместительной гемокомпонентной терапии
		Тяжелая анемия, Hb 80-100 г/л или менее
		Тромбоцитопения 50,0-100,0 х 109/л или менее
		Нейтропения 0,5-1,0 х 109/л или менее
	*	Бессимптомная спленомегалия
224		Ключевым препаратом (подходом) в лечении волосатоклеточного лейкоза является:
		Бендамустин

	*	Кладрибин
		Интерферон-альфа
		Ритуксимаб
		Спленэктомия
225		Наиболее верно описывают эпидемиологию фолликулярной лимфомы следующие позиции, кроме:
		Заболеваемость составляет 3,7-14,0 случаев на 100000 населения в разных странах
		Средний возраст впервые заболевших людей 60-65 лет
	*	Женщины болеют в 1,3-1,7 раза чаще мужчин
		Чрезвычайно редко встречается у детей
		Отдельно выделен педиатрический вариант
226		Трансплантация костного мозга при остром лейкозе обычно проводится:
	*	В период полной ремиссии
		Сразу после постановки диагноза
		Сразу после диагностики рецидива
		В фазу индукции
		В период неполной клинико-гематологической ремиссии
227		Минимальная остаточная болезнь при ОЛЛ - это:
		Не более 5% бластных клеток в костном мозге
		Отсутствие бластных клеток в периферической крови
	*	Наличие клеток опухолевого роста, обнаруженных цитогенетическими и молекулярно-генетическими методами на фоне клинико-гематологической ремиссии
		Хорошее самочувствие пациента, гемоглобин в периферической крови более 110г/л
		Хорошее самочувствие, наличие клеток опухолевого роста при морфологическом исследовании костного мозга
228		Какие виды трансплантации костного мозга (ТКМ) не применяют для лечения больных острым лимфобластным лейкозом (ОЛЛ)?
		Аллогенная неродственная ТКМ
		Аллогенная родственная
	*	Аутологичная ТКМ
		Гаплоидентичная ТКМ
		Для лечения больных ОЛЛ не применяют ТКМ
229		Основным показанием для трансплантации костного мозга (ТКМ) при остром лимфобластном лейкозе (ОЛЛ) является:
		Выраженность анемического синдрома
		Зависимость от регулярных трансфузий препаратами крови
	*	Резистентные к полихимиотерапии формы
		Наличие нейролейкемии
		Применяется для лечения всех больных ОЛЛ
230		Определяет группу крови у больного перед переливанием:
	*	Врач, переливающий кровь
		Медицинская сестра
		Лаборант
		Врач отделения трансфузиологии

		Анестезиолог-реаниматолог
231		Прогнозируемые осложнения сводятся к минимуму (практически отсутствуют) при переливании:
		Плазмы
	*	Отмытых размороженных эритроцитов
		Эритроцитной массы
		Тромбоцитной массы
		Преципитата
232		Ведущий компонент плазмы в поддержании коллоидно-осмотического давления:
		Свободный гемоглобин
		Электролиты
	*	Альбумины
		Глобулины
		Иммуноглобулины
233		При реинфузии стабилизация крови достигается использованием:
		Раствора гепарина по 1000 ед на каждые 500 мл крови
		Раствора протамин сульфата 5 %-0,1 мл на 100 ед.введенного гепарина
	*	Раствора цитрата натрия 4 %-10 мл на 100 мл крови или ЦОЛИПК-76- 50 мл на 250 мл крови
		Раствора хлористого кальция 10 %-10 мл на каждые 500 мл крови
		Раствора реополиглюкина
234		Абсолютным показанием для переливания тромбоцитной массы является:
		Иммунная тромбоцитопения
		Проведение больному цитостатической терапии
		Количество тромбоцитов в периферической крови реципиента 20х109/л и более
	*	Количество тромбоцитов менее 20х 109/л при наличии кровоточивости
		Наличие выраженного кожно-геморрагического синдрома
235		Противопоказания к аутогемотрансфузиям:
		Аллергические заболевания
		Анемия
	*	Почечная недостаточность
		Гипертоническая болезнь
		Острый гастрит
236		Кровезаменителями гемодинамического действия являются:
	*	Реополиглюкин
		Сорбитол
		Хлосоль
		Аминокровин
		Ацесоль
237		При проведении биологической пробы рекомендуется вводить реципиенту количество крови:
		3-5 мл
	*	30 мл, со скоростью 2 мл в минуту за 15 минут
		20-25 мл
		30 мл

		50 мл
238		Укажите лекарственный препарат, который может быть причиной развития аутоиммунной гемолитической анемии:
		Пенициллин
		Фенацитин
	*	Альфа-метилдопа
		Хинидин
		Примахин
239		Показаниями к проведению системной тромболитической терапии у детей являются
		Тромбоз подкожных вен
	*	Тромбоз почечной артерии
		Катетер-ассоциированный тромбоз пупочной артерии
		ДВС-синдром
		Ишемический инсульт с геморрагической трансформацией
240		Целевой уровень лейкоцитов при терапии антиметаболитами на этапе поддерживающей терапии острого лимфобластного лейкоза (ОЛЛ):
		1,0-1,5тыс/мкл
		3,0-4,5тыс/мкл
		2,0-4,0тыс/мкл
	*	2,0-3,5тыс/мкл
		1,5-3,5тыс/мкл
241		Обязательный метод диагностики для постановки диагноза острого лейкоза?
		КТ или МРТ брюшной полости
	*	Пункция костного мозга с подсчетом форменных элементов костного мозга (миелограмма)
		УЗИ лимфатических узлов
		Трепанобиопсия костного мозга
		ПЭТ
242		Какое из представленных заболеваний не связано с повышенным риском онкогематологических заболеваний
	*	Муковисцидоз
		Синдром Луи-Бар (Атаксия -телеангиоэктазия)
		Синдром Дауна
		Анемия Фанкони
		ВИЧ-инфекция
243		Доза краниального облучения, используемая в настоящее время для лечения пациентов с острым лимфобластным лейкозом, является:
		5 Гр
	*	12-18 Гр
		15-30 Гр
		30-40 Гр
		5-10 Гр
244		Увеличение случаев тромботических осложнений при промежуточной форме талассемии, в основном связано с:

		Спленомегалией
		Трансфузионной зависимостью
		Атеросклерозом
	*	Протромботическими мутациями
		Хроническим гемолизом
245		Какое из следующих утверждений правдиво в отношении промежуточной формы талассемии
	*	Содержание сывороточного ферритина ниже при промежуточной форме талассемии, чем при большой при схожем содержании железа в печени
		Пациенты с промежуточной формой талассемии склонны к перегрузке железом миокарда
		Содержание ферритина сыворотки снижается с возрастом
		У пациентов с промежуточной формой талассемии, зависимых от трансфузий, не бывает перегрузки железом
		Пациенты с промежуточной формой талассемии не нуждаются в хелаторах
246		Какой из нижеперечисленных препаратов не является модулятором продукции фетального гемоглобина:
		Гидроксимочевина
		Эритропоэтин
	*	Фолиевая кислота
		Производные масляной кислоты
		Все перечисленные
247		Каков «идеальный» пациент с талассемией для аллогенной ТГСК?
		Пациент младшего возраста с тяжелой перегрузкой железом
	*	Пациент младшего возраста без выраженной перегрузки железом и незначительным нарушением функции органов
		Пациент с печеночными осложнениями
		Пациент старше 10 лет, с длительной тяжелой перегрузкой железом
		Пациент младше 10 лет со спленомегалией
248		При каком варианте лимфомы Ходжкина наиболее часто выявляются антигены вируса Эпштейн-Барр в опухолевых клетках?
		Вариант нодулярного склероза
	*	Смешанно-клеточный вариант
		Вариант с преобладанием лимфоидной ткани
		Вариант с подавлением лимфоидной ткани
		При всех вариантах
249		Больным с лимфомой Ходжкина, которым была проведена лучевая терапия на область селезенки, с целью профилактики инфекций, обусловленных функциональной асплением, показана:
		Только антибактериальная терапия
		Только вакцинация против инкапсулированных бактерий
		Профилактика инфекций не показана
	*	Антибактериальная терапия и вакцинация против инкапсулированных бактерий
		Антибактериальная терапия и вакцинация против вирусных инфекций
250		Показателем клональности заболевания является:
		Выявление легких цепей иммуноглобулинов при ОМЛ

		Результат анализа гена иммуноглобулина при ОЛЛ
	*	Выявление экспрессии CD3 на Т-лимфоцитах
		Выявление экспрессии миелопероксидазы при ОМЛ
		Выявление экспрессии CD3 на В-лимфоцитах
251		Какое из нижеперечисленных утверждений верно, в отношении этиологии острого лимфобластного лейкоза (ОЛЛ)?
		Плохой уход за ребенком в раннем возрасте приводит к ОЛЛ
		У всех детей с транслокацией TEL-AML1, развивается клиника ОЛЛ
		У всех детей с синдромом Дауна разовьется клиника ОЛЛ
	*	Первая мутация в онкогенезе ОЛЛ происходит в период внутриутробного развития
		Частые инфекционные заболевания ребенка в раннем возрасте приводит к ОЛЛ
252		Какой из инфекционных агентов связан с развитием лимфомы желудка (MALT-лимфомы)?
		ВИЧ
	*	Helicobacter pilory
		Эпштейн-Барр вирус (ЭБВ)
		Вирус герпеса 8 типа (HHV8)
		Цитомегаловирус
253		В серонегативный период ВИЧ-инфекции провирус определяется с помощью полимеразной цепной реакции (ПЦР) в:
	*	Сыворотке крови
		Лимфоцитах
		Антителах
		Иммунных комплексах
		Моче
254		Группу крови по стандартным эритроцитам нельзя определять:
		Взрослому мужчине
		Юноше
		Ребенку
		Новорожденному
	*	Беременной женщине
255		К ложной агглютинации при определении группы крови приводят все следующие факторы, кроме:
		Подсыхания капли
		Температуры ниже 15°С
	*	Низкой агглютинабильности эритроцитов
		Агглютинация эритроцитов вокруг бактерий
		Наличия панагглютининов
256		Какая перестройка связана с благоприятным прогнозом при остром лимфобластном лейкозе?
		t (9;22) (q34; p11)
		t (8;14) (q243p32)
		t (4;11) (q21; p23)
	*	t (12;21) (p13; q22)
		t (22;9) (q34; p11)

257		Обязательный метод диагностики для постановки диагноза острого лейкоза?
		КТ или МРТ брюшной полости
	*	Пункция костного мозга с подсчетом форменных элементов костного мозга (миелограмма)
		УЗИ лимфатических узлов
		Трепанобиопсия костного мозга
		ПЭТ
258		При лечении острого лимфобластного лейкоза интратекальная терапия:
		Используется у детей до 3-х лет
		Не применяется
		Применяется только при инициальном лейкозе
		Используется у детей старше 6-ти лет
	*	Является обязательной
259		Какое утверждение, касающееся лейкозов, верно:
		При всех типах лейкозов обнаруживается филадельфийская хромосома
		При всех типах лейкозов имеет место спленомегалия
		Обычно протекают с рефрактерной анемией
	*	Клональные заболевания – т.е. возникают из одной мутировавшей клетки
		Всегда имеет место цитопенический синдром
260		Маркером острого промиелоцитарного лейкоза является цитохимическая реакция на:
		Миелопероксидазу
		Альфа-нафтилацетатэстеразу
		Кислую фосфатазу
	*	Кислые сульфатированные мукополисахариды
		Все перечисленные реакции
261		Возможный исход первичного миелофиброза:
		Бластный криз
		Миелофиброз
		Миелосклероз
		Аплазия
	*	Все перечисленное
262		Изменения в гемограмме, встречающиеся при острых лейкозах включают все, кроме:
		Лейкопения или лейкоцитоз
		Анемия
		Тромбоцитопения
		Бластемия
	*	Абсолютный лимфоцитоз
263		Какой из этих инфекционных агентов связан с развитием лимфомы Ходжкина?
		Вирус герпеса 8 типа (HHV8)
	*	Эпштейн-Барр вирус (ЭБВ)
		Helicobacter pilory
		ВИЧ
		Цитомегаловирус

264		Какой из этих инфекционных агентов связан с развитием болезни Кастельмана
		ВИЧ
		Helicobacter pilory
		Эпштейн-Барр вирус (ЭБВ)
	*	Вирус герпеса 7 типа (HHV7)
		Цитомегаловирус
265		Клеточным субстратом синдрома Сезари являются:
		НК-клетки
		В-лимфоциты
	*	Т-лимфоциты
		Моноциты
		Макрофаги
266		Антикоагулянтом является:
		Плазминоген
	*	Антитромбин III
		Стрептокиназа
		АДФ
		Фактор III
267		Какое из утверждений верно относительно фертильности после/при лечении онкогематологических заболеваний?
	*	Инициальная химиотерапия обычно не делает девушек/женщин бесплодными
		Тотальное облучение тела не всегда отражается на фертильности
		Не нужно замораживать яйцеклетки перед тотальным облучением тела
		Сбор спермы, редко является приоритетом для мужчин, нуждающихся в химиотерапии
		Трансплантация костного мозга не влияет на фертильность
268		Какой из этих препаратов не является моноклональным АТ?
	*	Бортезомиб
		Ритуксимаб
		Алемтузумаб (Campath)
		Гемтузумаб
		Ни один из перечисленных
269		Какое из этих утверждений является наиболее точным в описании картины заболеваемости ОЛЛ?
	*	Пик в 3-5 лет, реже с возрастом, но постепенное повышение после 60 лет
		Пик в первый год жизни, затем в 10 лет, затем постепенное снижение в течение всей жизни
		Пик в возрасте 5-10 лет, второй пик в 60 лет
		Стабильная, но высокая заболеваемость в первые 18 лет, затем постепенное снижение в зрелом возрасте
		Пик в возрасте 15 лет, второй пик в возрасте старше 60 лет
270		Диагностическим критерием для диагноза ОЛЛ по данными миелограммы является:
		Уровень миелобластов более 20%

		Уровень лимфобластов 10%
		Уровень бластов 15%
	*	Уровень лимфобластов более 20%
		Индекс созревания нормобластов 1,2
271		Какое из этих заболеваний наименее вероятно будет рассмотрено в дифференциальной диагностике ОЛЛ у детей?
		Апластическая анемия
	*	Хронический лимфолейкоз
		Нейробластома
		Острый миелобластный лейкоз
		Инфекционный мононуклеоз
272		Активатором тромбоцитов не является:
	*	АТФ
		Тромбин
		АДФ
		Коллаген
		Тромбоксан
273		Какой из этих препаратов не используется в начальной стадии лечения ОЛЛ?
	*	Трансретиноевая кислота
		Винкристин
		Аспарагиназа
		Дексаметазон
		Метотрексат
274		Что из нижеперечисленного неэффективно в лечении нейролейкоза при ОЛЛ?
	*	Винкристин
		Краниальное облучение
		Высокие дозы метотрексата внутривенно
		Интратекальная терапия метотрексатом
		Все перечисленное
275		Что означает стадия IA Лимофмы Ходжкина?
		Поражение л/у и селезенки
		Заболевания презентировало с потерей веса и ночными потами
		Поражение л/у выше и ниже диафрагмы
	*	Поражение одной лимфатической зоны без интоксикации
		Поражение внутригрудных и внутрибрюшных л/у с интоксикацией
276		Что является наиболее эффективным в стадировании при лимфоме Ходжкина?
	*	Компьютерная томография
		Трепанобиопсия костного мозга
		Определение СОЭ
		Клиническое обследование
		Размеры лимфоузлов
277		Какое из утверждений не верно в отношении ПЭТ при лимфоме Ходжкина?
	*	Радиофармпрепарат испускает бета-частицы
		Изображение отражает ткани с метаболической активностью

		При выполнении во время терапии эффективно в определении прогноза рецидива заболевания
		Исследование необходимо начиная с ранней стадии (I или II)
		Выявляет очаги метастазирования
278		Экстрамедуллярный рецидив острого лимфобластного лейкоза может быть диагностирован при поражении:
	*	Яичек
		Печени
		Селезенки
		Костного мозга
		Яичек и печени
279		Какой препарат назначается всем пациентам с острым лейкозом на весь период лечения с целью профилактики пневмоцистной пневмонии:
		Вориконазол
		Ципрофлоксацин
		Нистатин
	*	Сульфаметоксазол/Триметоприм
		Аугменти
280		Какие поздние осложнения являются наиболее частыми после терапии лимфомы Ходжкина у взрослых?
		Острый миелоидный лейкоз
	*	Рак молочной железы
		Коронарная недостаточность
		Почечная недостаточность
		Саркома кости
281		По времени рецидивы острого лимфобластного лейкоза делятся на :
		Очень ранние, ранние, поздние, очень поздние
		Ранние, поздние, очень поздние
	*	Очень ранние, ранние, поздние
		Сверхранние, ранние
		Ранние, поздние
282		У 6-ти летнего мальчика в Кении развился отек челюсти, опухоль быстро реагирует на химиотерапию. Какой диагноз наиболее вероятен?
	*	Лимфома Беркитта
		Фолликулярная лимфома
		Микоз
		Лимфобластная лимфома
		Лимфома Ходжкина
283		Что является определяющим в диагностике неходжкинской лимфомы (НХЛ)?
		Клинический анализ крови
		Иммунофенотипирование материала, полученного путем тонкоигольной биопсии л/у
	*	Открытая биопсия л/у с иммуногистохимическим исследованием
		Компьютерная томография
		Трепанобиопсия

284		Частота выявления химерного транскрипта BCR-ABL у детей до 15 лет с острым лимфобластным лейкозом (ОЛЛ) составляет:
		Менее 2%
	*	Менее 5%
		15-20%
		Более 30%
		Не встречается у детей до 15 лет с ОЛЛ
285		Частота выявления химерного транскрипта ETV6-RUNX1 у детей до 15 лет с острым лимфобластным лейкозом (ОЛЛ) составляет:
		Менее 5%
	*	20-25%
		15-20%
		Более 50%
		Не встречается у детей до 15 лет с ОЛЛ
286		«В» симптомы при лимфоме Ходжкина включают в себя:
		Фурункулы, лабильность настроения
		Увеличение шейных л/у, потеря веса, бессонница
	*	Лихорадка, потеря веса, ночные поты
		Лихорадка, головная боль, ночные поты
		Бессонница, лабильность настроения, увеличение периферических л/у
287		Длительность терапии препаратам перорального железа при железодефицитной анемии средней степени тяжести:
		1,5 месяца
		2 месяца
		3 месяца
	*	4,5 месяца
		6 месяцев
288		При использовании какого химиопрепарата увеличивается риск панкреатита?
	*	Аспарагиназа
		Адриамицин
		Винкристин
		Циклофосфамид
		При использовании всех перечисленных
289		Наиболее распространенной геморрагической коагулопатией является
		Болезнь Хагемана
		Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура
	*	Болезнь Виллебранда
		Гемофилия А
		Гемофилия Б
290		Наиболее частыми причинами изолированного удлинения АЧТВ у ребенка без отягощенного геморрагического анамнеза является
	*	Персистирование волчаночного антикоагулянта
		Дефицит XIII фактора свертывания
		Дефицит VIII фактора свертывания

		Дефицит фактора Виллебранда
		Дефицит XII фактора свертывания
291		При 2 типе болезни Виллебранда соотношение активность фактора Виллебранда / антиген фактора Виллебранда
	*	Менее 0,6
		Близко к 0,6
		Близко к нулю
		Более 0,6
		Более 0,8
292		Ребенок с ингибиторной гемофилией А готовится к плановой аденотомии. Препарат выбора для преоперативной профилактики кровотечений в данном случае является:
	*	Концентрат активированного рекомбинантного фактора VII свертывания
		Концентрат неактивированных факторов протромбинового комплекса
		Криопреципитат
		Концентрат плазменного фактора VIII свертывания
		Свежезамороженная плазма
293		Показаниями к проведению системной тромболитической терапии у детей являются
	*	Тромбоз почечной артерии
		Тромбоз подкожных вен
		ДВС-синдром
		Ишемический инсульт с геморрагической трансформацией
		Катетер-ассоциированный тромбоз пупочной артерии
294		Как часто нужно корректировать дозу 6-меркаптопурина при проведении поддерживающей терапии ОЛЛ:
	*	1 раз в неделю
		1 раз в месяц
		1раз в 3 месяца
		2 раза в месяц
		Ежедневно
295		Наследственность имеет решающее причинное значение при:
		Хроническом миелолейкозе
	*	Хроническом лимфолейкозе
		Остром миелобластном лейкозе
		Лимфогранулематозе
		Множественной миеломе
296		За сутки в норме может усвоиться железа не более:
		0,5-1,0 мг
	*	2,0-2,5 мг
		4,0-4,5 мг
		8-10 мг
		10-12,5 мг
297		Причиной железодефицитной анемии у женщин может быть все перечисленное, кроме:

		Кровопотерь при менструациях
	*	Хронического гастрита с пониженной секреторной функцией
		Геморроя
		Опухоли желудочно-кишечного тракта
		Болезни Крона
298		Самой частой причиной развития железодефицитной анемии у мужчин является:
	*	Кровопотеря из желудочно-кишечного тракта
		Гломические опухоли
		Алкогольный гепатит
		Гематурическая форма гломерулонефрита
		Кровохарканье
299		При выборе диетического режима больным с железодефицитной анемией следует прежде всего рекомендовать:
		Сырую печень
	*	Мясные продукты
		Яблоки
		Зелень
		Гречневую крупу
300		Постгеморрагическая железодефицитная анемия — это:
		Редкое заболевание
		Хроническое заболевание в результате гинекологических кровопотерь
		Комплекс клинических и гематологических изменений, связанных с острой кровопотерей
	*	Комплекс клинических и гематологических изменений, связанных с острой или хронической кровопотерей
		Наследственное заболевание
301		Длительность терапии препаратам перорального железа при железодефицитной анемии средней степени тяжести:
		1,5 месяца
		2 месяца
		3 месяца
	*	4,5 месяца
		6 месяцев
302		Показаниями для назначение парентерального препарата железа для лечения ЖДА не являются:
		Тяжелая степень анемии
		Наличие язвенной болезни желудка или двенадцатиперстной кишки
		Резистентность к лечению пероральными формами железа
	*	Анемия беременных
		Наличие противопоказаний к переливанию эритроцитной массы
303		Тромбинобразованию препятствуют:

	*	Антикоагулянты
		Фибриноген
		Фактор Виллебранта
		Кининоген высокой молекулярной массы
		Ионы кальция
304		Беременным женщинам с хронической железодефицитной анемией следует:
	*	Принимать препарат железа внутрь до родов и весь период кормления ребенка грудью
		Включить в пищевой рацион гречневую кашу
		Включить в диету красную рыбу, гранаты и морковь
		Провести трансфузию эритроцитной массой с лейкофильтрацией и индивидуальным подбором перед родами
		Провести внутривенное или внутримышечное введение препаратов железа полимальтозного комплекса (Феррум-Лек или Венофер) перед родами
305		Клиническая картина острой перемежающейся порфирии возникает вследствие:
	*	Злоупотребления алкоголем
		Нарушения миелинизации
		Отравления угарным газом
		Развития ацидоза
		Снижения артериального давления
306		Частый симптом острой перемежающейся порфирии, заставляющий больного обратиться к врачу:
		Прожилки крови в стуле
	*	Розовое окрашивание мочи
		Заикание
		Потливость
		Кожный зуд
307		Наиболее вероятной причиной развития В12- дефицитной анемии из нижеперечисленных является:
	*	Заболевания тонкого кишечника
		Инвазия острицами
		Эзофагит
		Аппендицит
		Спастический колит
308		Для усвоения пищевого витамина В12 требуется:
	*	Внутренний фактор фундальной части желудка
		Здоровая селезенка
		Нормальное содержание железа в сыворотке крови
		Нормальная кишечная флора
		Повышенная секреция желудочного сока
309		В12-дефицитная анемия разовьется после гастроэктомии через:
		Месяц
		Неделю
	*	2 года
		6 месяцев
		5 лет

310		Показанием к спленэктомии при наследственном микросфероцитозе служит:
	*	Частые гемолитические кризы
		Хронический гемолиз
		Ретикулоцитоз
		Желтушность кожных покровов и склер
		Повышение уровня непрямого билирубина
311		Спленэктомия проводится больным с наследственным эллиптоцитозом при наличии:
	*	Частых гемолитических кризов
		Анемии
		Ретикулоцитоза
		Желтушности кожных покровов и склер
		Высокого уровня непрямого билирубина
312		Активная форма лекарства при дефиците глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы вызывает гемолитический криз в результате:
		Изменения структуры мембраны эритроцитов
	*	Нарушений в системе гликолиза
		Нарушения в системе порфиринов
		Нарушений в системе глобина
		Нарушений в системе синтеза гема
313		Для проведения экстракорпорального кровообращения используется в качестве антикоагулянта:
	*	Гепарин
		Оксалат натрия
		Фенилин
		Фторид натрия
		Дгирудин
314		Концентрация тромбоцитов в крови здорового человека составляет:
		50-100 х109/л
		100-150 х109/л
	*	180-350 х109/л
		350-500 х109/л
		400-700 х109/л
315		Приобретенная тромбоцитопатия развивается при:
		Тромбастении Гланцмана
	*	Уремии
		Стрессе
		Синдроме Бернара-Сулье
		Остром вирусном гепатите С
316		Выделите показания для трансфузии тромбоцитов перед операцией:
		Удлинение времени кровотечения более 15 минут
	*	Снижение количества менее 80*109/л
		Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура без геморрагии
		Кровотечения в анамнезе
		Появление тромбоцитов размером 2-3,5 мкр

317		Наследственная аспириноподобная тромбоцитопения развивается в результате отсутствия в тромбоцитах:
		Коллагеназы
		Эластазы
		ЦАМФ
		Тромбоксана А2
	*	А циклооксигеназы
318		Для лечения ингибиторных форм гемофилии больному необходимо назначить:
		Гепарин
		Аспирин
	*	Плазмаферез
		Ингибиторы фибринолиза
		Аферезный тромбоконцентрат
319		Для оценки свертывания крови по плазменному пути могут быть использованы все следующие тесты за исключением:
		АЧТВ
		Протромбннового индекса
		Тромбинового времени
	*	Агрегации тромбоцитов
		Антитромбина III
320		Для лечения гемартрозов при гемофилии используются:
	*	Пункция сустава с откачиванием крови, введением гидрокортизона
		Охлаждение пораженного сустава
		Срочная операция - синовэктомия
		Срочное введение эпсилон-аминокапроновой кислоты
		Эндопротезирование пораженного сустава всем пациентам с гемофилией
321		Принципы хирургического лечения больных гемофилиями состоят из:
	*	Хирургические вмешательства проводятся на фоне адекватной трансфузионной терапии
		Хирургические пособия ограничены
		Ортопедическое лечение проводится лишь пациентам с легкой формой заболевания
		Любые хирургические вмешательства возможны
		Нельзя проводить протезирование тазобедренных суставов всем пациентам с гемофилией
322		Диагностика приобретенных геморрагических коагулопатий основана на выявлении:
		Кожных аллергических реакций
		Укорочении протромбинового времени
	*	Антител против антигена фактора Виллебранда
		Отсутствия эффекта от терапии препаратами факторов свертывания
		Укорочении АЧТВ
323		При проведении терапии ДВС-синдрома необходимо контролировать все, кроме:
		Уровня физиологических антикоагулянтов при использовании гепарина
		Состояния системы фибринолиза

	*	Определения протромбинового индекса при терапии викасолом
		Агрегации тромбоцитов
		Концентрации продуктов паракоагуляции
324		Активатором фактора Хагемана не является
		Стекло
	*	Силикон
		Каолин
		Грубодисперстный коллаген
		Кожа
325		Для апластической анемии характерны следующие изменения в костном мозге:
	*	Снижение клеточности костного мозга
		Преобладание кроветворного костного мозга над жировым
		Очаговая пролиферация лимфоцитов
		Нормальное соотношение кроветворного и жирового костного мозга
		Очаги фиброза
326		При амбулаторном проведении цитостатической терапии для профилактики агранулоцитозов необходимо проводить:
	*	Регулярные анализы крови
		Ежедневный осмотр гематолога
		Регулярные анализы мочи
		Трансфузии лейкомассы 1 раз в неделю
		Ежедневный физикальный осмотр педиатра
327		Из перечисленных положений верны следующие:
		Прямое переливание крови - лучший метод трансфузионной терапии в экстремальных условиях
		Прямое переливание крови - вынужденное, но необходимое условие восполнения острой кровопотери в экстремальных условиях
		Прямое переливание крови - метод, потенциально опасный с точки зрения переноса инфекций
	*	Прямое переливание крови не имеет настоящее время достаточных оснований для применения в клинической практике
		Прямое переливание крови - метод, потенциально опасный с точки зрения тромбогенности
328		Эффективность терапии гемолитического шока, обусловленного переливанием несовместимой по АВО- или резус-антигенам крови, зависит от всего перечисленного, кроме:
		Срока диагностики осложнения
	*	Количества перелитой несовместимой крови
		Тяжести проявлений гемолиза
		Адекватности проводимых терапевтических мероприятий
		Времени начала лечения
329		Болезнью Гоше болеют:
		Дети
		Подростки
		Взрослые
		Пожилые

	*	В любом возрасте
330		Для профилактики рецидивов геморрагических васкулитов применяют:
		Курсы лечения гепарином
		Плазмаферез
	*	Антиагреганты
		Глюкоортикостероиды
		Дицинон
331		С какого этапа начинается программное лечение острого лейкоза:
		С поддерживающей терапии
	*	С индукции
		С этапа лучевой терапии
		С консолидации
		Совместно с паллиативной терапией
332		Для тяжелой комбинированной иммунной недостаточности не характерно:
		Дефицит зрелых Т- и/или В-лимфоцитов
		Генетически обусловленное нарушение иммунной системы
	*	Трансплантация костного мозга показана только от полностью совместимого донора
		Противопоказана вакцинация «живыми» вакцинами
		Без лечения продолжительность жизни не превышает 2 лет
333		Причинами вторичных иммунодефицитных состояний могут быть все, кроме:
	*	Хромосомные нарушения
		Иммуносупрессивная терапия
		Воздействие физических, химических повреждающих факторов
		Онкологические заболевания
		Хронические инфекции
334		Увеличение селезенки в начальной стадии заболевания характерно для:
	*	Гемолитических анемий
		Железодефицитной анемии
		Множественной миеломы
		Иммунной тромбоцитопении
		Мегалобластной анемии
335		Ярко-красный язык нередко наблюдается при:
		Амилоидозе
		Тромбоцитопении
	*	Мегалобластной анемии
		Болезни Гоше
		Множественной миеломе
336		Жалобы на шум в ушах и тремор рук типичны для:
		Выраженной анемии
		Нейролейкоза
		Амилоидоза

	*	Эритремии
		Хронического лимфолейкоза
337		При замедлении СОЭ (менее 3 мм/ч) следует думать о:
		Криоглобулинемии
		Болезни Гоше
	*	Эритроцитозе
		Талассемии
		Железодефицитной анемии
338		Анурия и почечная недостаточность при гемолитической анемии:
		Не возникают никогда
	*	Возникают при гемолитико-уремическом синдроме
		Возникают всегда
		Характерны для наследственной микросфероцитарной анемии
		Характерны для гемоглобинопатии
339		У больного имеется панцитопения, повышение уровня билирубина и увеличение селезенки. Вы можете предположить:
		Наследственный сфероцитоз
		Талассемию
		В12-дефицитную анемию
	*	Болезнь Маркиафавы-Микели
		Талассемию
340		Клиническими проявлениями фолиеводефицитной анемии являются:
	*	Головокружение
		Парестезии
		Признаки фуникулярного миелоза
		Глоссит
		Тремор рук
341		Внутрисосудистый гемолиз диагностируется при:
		Мегалобластной анемии
		Синдроме Жильбера
		Множественной миеломе
	*	Пароксизмальной ночной гемоглобинурии
		При анемии Даймонда-Блекфана
342		Наиболее информативным исследованием для диагностики гемолитической анемии, связанной с механическим повреждением эритроцитов эндокардиальными протезами, является:
		Прямая проба Кумбса
		Непрямая проба Кумбса
		Определение продолжительности жизни меченых эритроцитов больного
	*	Определение продолжительности жизни меченых эритроцитов донора
		Определение осмотической резистентности эритроцитов
343		Если у больного имеются анемия, тромбоцитопения, бластоз в периферической крови, то следует думать об:
		Эритремии
		Апластической анемии

	*	Остром лейкозе
		В12-дефицитной анемии
		Миелодиспластическом синдроме
344		Для какого варианта острого лейкоза характерно раннее возникновение ДВС-синдрома?
		Острого лимфобластного лейкоза
	*	Острого промиелоцитарного лейкоза
		Миелодиспластического синдрома
		Острого монобластного лейкоза
		Хронического лимфобластного лейкоза
345		Какой из этих препаратов относится к классу ингибиторов тирозинкиназ и используется у пациентов с Ph + ОЛЛ?
	*	Иматиниб
		Ритуксимаб
		Блинатумомаб
		Бортезомиб
		Алентузумаб
346		В каких органах могут появляться лейкозные инфильтраты при остром лейкозе?
	*	В лимфоузлах
		В селезенке
		В сердце
		В костях
		В почках
347		При истинной полицитемии есть риск развития:
		Хронического лимфолейкоза
	*	Хронического миелолейкоза
		Агранулоцитоза
		Острого миелоидного лейкоза
		Острого лимфобластного лейкоза
348		Какие побочные эффекты со стороны сердечно-сосудистой системы могут развиваться в результате длительной терапии глюкокортикостероидами при лечении гемобластозов?
		Нарушение внутрипредсердной проводимости
	*	Артериальная гипертония
		Артериальная гипотония
		Повышение сократительной способности миокарда
		Нарушение атриовентрикулярной проводимости
349		К методам исследования сосудисто-тромбоцитарного гемостаза относятся:
		Определение активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ)
		Определение протромбинового времени
	*	Проба Айви
		Определение тромбинового времени
		Определение уровня фибриногена
350		К методам исследования резистентности микрососудов относятся:
		Определение свертывания крови с ядом эфы.

		Определение времени по Квику (протромбинового времени)
		Определение времени по Ли-Уайту
		Проба Дьюка
	*	Проба Кончаловского-Румпеля
351		К антикоагулянтам прямого действия относится:
		Фенилин
	*	Гепарин
		Свежезамороженная плазма
		Тиклид
		Даминокапроновая кислота
352		К антикоагулянтам непрямого действия относится:
	*	Фенилин
		Гепарин
		Свежезамороженная плазма
		Тиклид
		Аминокапроновая кислота
353		Антитела следующего класса иммуноглобулинов осуществляют первичный иммунный ответ:
		Иммуноглобулины G
		Иммуноглобулины A
	*	Иммуноглобулины M
		Иммуноглобулины D
		Иммуноглобулины E
354		Морфологической основой гуморального иммунитета являются:
		Макрофаги
		Т-лимфоциты
	*	В-лимфоциты
		Плазмоциты
		Эритроциты
355		Генез железодефицитной анемии у женщин можно непосредственно связать со следующими данными анамнеза:
		Хронические запоры
	*	Большим количеством детей (родов)
		Заболеванием почек
		Наличием гипосекреторного гастрита
		Приемом оральной контрацепциии
356		Грифельно-серый цвет кожи характерен для
		Эритремии
		Множественной миеломы
		болезни Гоше
	*	Синдрома Гудпасчера
		Анемии
357		Синюшно-багровая окраска лица, ушей, ладоней характерна для:
	*	Эритремии
		Множественной миеломы

		Болезни Гоше
		Геморрагического васкулита
		Лимфогранулематоза
358		Сине-бурая шелушащаяся папуло-везикулярная сыпь на туловище и конечностях характерна для:
		Множественной миеломы
	*	СПИДа
		Геморрагического васкулита
		Системной красной волчанки
		Лимфолейкоза
359		Выраженное похудание характерно для:
	*	Лимфопролиферативных заболеваний
		Миелопролиферативных заболеваний
		Болезни Кули
		Мегалобластной анемии
		Геморрагического васкулита
360		В характеристике периферических лимфоузлов при лимфоме Ходжкина все из перечисленного, кроме:
		Нарушения дифференцировки
		"Деревянной" плотности
	*	Резкой болезненности
		Спаянности с кожей и между собой
		Конгломератов лимфоузлов
361		Рецидивирующий Herpes labialis характерен для:
		Множественной миеломы
		Мегалобластной анемии
		Апластической анемии
	*	Лимфопролиферативных заболеваний
		Железодефицитной анемии
362		Первичные иммунодефицитные заболевания все из перечисленных кроме:
		Синдром Ди-Джоржи
		Болезнь Брутона
		Синдром Вискота-Олдрича
		Синдром Швахмана-Даймонда
	*	Болезнь Гоше
363		Для первичных дефицитов фагоцитарной системы характерны следующие утверждения, кроме:
		Снижение абсолютного количества нейтрофилов в периферической крови менее 200кл/мкл
		Наличие тяжелых бактериальных инфекций
		Блок созревания гранулоцитов в костном мозге
	*	Рецидивирующие вирусные инфекции
		Наличие гнойных процессов с абсцедированием
364		Какой наиболее распространенный метод лежит в основе определения опухолевого маркера:

		Цепная полимеразная реакция
	*	Иммуноферментный анализ
		Электрофорез
		Агглютинация
		Радиоиммунный анализ
365		Инфекция, сопровождающая формированием Т-клеточного иммунодефицита:
	*	ВИЧ-инфекция
		Скарлатина
		Грипп
		Корь
		Ветряная оспа
366		При гемофилии криопреципитат вводят?
	*	Внутривенно, капельно
		В полость кровоизлияния, струйно
		Внутривенно, струйно, медленно
		Внутримышечно
		Подкожно
367		Путями передачи ВИЧ-инфекции у взрослых являются все, кроме:
		Полового контакта
		Парентерально вводимых продуктов крови
	*	Укусов насекомых
		Попадания вируса через поврежденную кожу и слизистые оболочки
		Попадания вируса в результате ятрогенных воздействий
368		Провирус ВИЧ - это вирусная:
	*	РНК, интегрированная в ДНК клетки хозяина
		ДНК в цитоплазме клетки
		ДНК в ядре клетки
		ДНК, интегрированная в ДНК клетки-хозяина
		ДНК во внеклеточном пространстве
369		В основу классификации клинический стадий ВИЧ-инфекции положены следующие показатели Т-клеточного иммунитета:
		Количество CD4+ Т-лимфоцитов
	*	Количество CD8+ Т-лимфоцитов
		Наличие антител к env и core белкам ВИЧ
		Продукция интерлейкинов
		Соотношение CD4+/CD8+
370		Костно-мозговая ремиссия острого лейкоза подтверждается при наличии в миелограмме:
		Менее 2% бластов
	*	Менее 5% бластов
		Менее 30% бластов
		Отсутствием бластов
		Менее 10% бластов

Перечень практических заданий (2 этап)

1. Сбор анамнеза, составление плана обследования.

2. Составление родословной, определение типа наследования.

3. Расчет факторов риска при ОЛЛ.

4. Физикальные методы обследования ребенка (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация).

5. Техника антропометрических измерений: взвешивание на электронных весах; измерение длины тела ростомером, сантиметровой лентой; измерение окружности груди, головы, плеча, бедра, голени.

6. Техника измерения артериального давления на верхних и нижних конечностях.

7. Измерение температуры тела электронным термометром (в подмышечной области, ректально).

8. Синдромологический подход.

9. Проведение клинической и дифференциальной диагностики гематологической патологии на этапе долабораторного периода.

10. Определение необходимости дополнительной консультации специалистами различного профиля, ведение дискуссии (участие в консилиуме).

11. Работа с информационно-поисковыми диагностическими системами (как стационарными, так и интернет-ресурсы).

12. Навыками оказания скорой и неотложной помощи (первичная обработка ран, наложение повязки на рану, подкожные, внутримышечные и внутривенные инъекции; остановка наружного кровотечения, иммобилизация поврежденной конечности, иммобилизация при переломе позвоночника).

13. Выбор и взятие биологического материала для проведения генетических тестов.

14. Проведение рутинных методов генетического анализа (цитогенетического, биохимического, ПЦР-анализ).

15. Определение показаний и назначение инструментальных и лабораторных (в т.ч. специальных генетических) исследований.

16. Интерпретация результатов лабораторных (коагулограмма, кислотно-щелочное состояние, определение группы крови и резус-фактора, техника определения групповой и резус-совместимости крови донора и реципиента, биологическая проба) и специальных 14 методов диагностики (морфологических, биохимических, молекулярно-генетических, цитогенетических, иммунологических и др.).

17. Интерпретация результатов ЭКГ, ФКГ, ЭЭГ, КТМ, МРТ, ЭНМГ, УЗИ и других исследований.

18. Разъяснение консультируемому в доступной форме содержание консультации, прогноза, заключение.

19. Обоснование тактики лечения и схемы диспансеризации больного с гематологическим заболеванием (на дому, в специализированном учреждении, стационаре).

20. Разработка стратегии профилактики рецидивов заболевания.

Перечень заданий к собеседованию (3 этап)

Теоретические вопросы

1. Эпидемиология незлокачественных заболеваний крови.

2. Эпидемиология злокачественных заболеваний крови.

3. Профилактика болезней крови и диспансерное наблюдение за гематологическими больными.

4. Паллиативная помощь в гематологии у детей и взрослых. Цели и задачи, законодательные основы оказания паллиативной помощи.

5. Синдром лизиса опухоли. Методы диагностики, подходы к терапии, профилактика.

6. Септические осложнения терапии гематологических заболеваний. Клинические проявления, диагностика, лечение, профилактика.

7. Сопроводительная терапия в гематологии. Показания, виды, современные подходы.

8. Гемотрансфузии. Показание к назначению, подбор компонентов крови. Гемотрансфузионные осложнения.

9. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток. Показания, виды, осложнения.

10. Дифференциальная диагностика лимфаденопатий.

11. Дифференциальная диагностика спленомегалий.

12. Лейкемоидные реакции. Классификация, этиология, дифференциальная диагностика.

13. Острый лимфобластный лейкоз. Алгоритмы диагностики, принципы современной терапии.

14. Острый миелобластный лейкоз. Диагностика и особенности течения у детей и взрослых.

15. Хронический миелобластный лейкоз. Критерии диагноза, подходы к лечению на современном этапе.

16. Хронический лимфобластный лейкоз. Критерии диагноза, подходы к терапии.

17. Проведите дифференциальный диагноз между хроническим миелолейкозом и лейкемоидными реакциями.

18. Миелодиспластический синдром. Классификация, алгоритмы диагностики, современные принципы терапии.

19. Классификация и дифференциальная диагностика анемий.

20. Анемии, связанных с дефицитом фолиевой кислоты, витамина В12. Причины, критерии диагноза, принципы терапия, вопросы профилактики.

21. Железодефицитная анемия. Причины, критерии диагноза, современные подходы к терапии, профилактика.

22. Врожденные апластические анемии – этиология, патогенез и классификация

23. Врожденная и приобретенная парциальная красноклеточная аплазия костного мозга – клиника, диагностика и лечение.

24. Анемия Даймонда-Блекфана – Клиника, критерии диагноза и терапия.

25. Приобретенные апластические анемии. Клиника, критерии диагноза, терапия.

26. Проведите дифференциальный диагноз между острым лейкозом и лейкемоидными реакциями.

27. Синдром Фишера-Эванса. Классификация, диагностика, принципы терапии.

28. Гемолитические анемии. Классификация, дифференциальная диагностика, подходы к терапии.

29. Наследственный сфероцитоз. Клиника, диагностика, лечение.

30. Что такое нейролейкоз? Каковы принципы его диагностики, профилактики и терапии?

31. Назовите варианты иммунных гемолитических анемий в зависимости от вида антител.

32. Приобретенные гемолитические анемии. Этиология, механизмы гемолиза, лабораторная диагностика.

33. Опишите алгоритм неотложных мероприятий при кризе аутоиммунной гемолитической анемии.

34. Проведите дифференциальный диагноз между талассемией и другими анемиями у детей раннего возраста?

35. Опишите алгоритм неотложных мероприятий при гемолитико-уремическом синдроме.

36. Какие существуют показания к спленэктомии при гемолитических анемиях?

37. Аутоиммунная гемолитическая анемия. Критерии диагноза, лечение.

38. Лимфома Ходжкина. Диагностика, терапия, осложнения терапии.

39. Что такое гемосидероз? Опишите мероприятия по его профилактике и терапии.

40. Рецидив болезни Ходжкина. Диагностика, терапия, прогноз.

41. Неходжскинские лимфомы. Методы диагностики, терапия, прогноз.

42. Миеломная болезнь. патогенез, клинические проявления и осложнения. Клинико-лабораторная диагностика.

43. ДВС–синдром. Классификация, этиология, диагностика, терапия.

44. Гемофилии. Диагностика, лечение, осложнения.

45. Болезнь Виллебранда. Этиология, патогенез, диагностика. Современные принципы терапии.

46. Наследственные тромбоцитопатии. Клинические проявления и методы диагностики.

47. Приобретенные тромбоцитопатии. Классификация, алгоритмы диагностики и терапии.

48. Геморрагический васкулит. Этиология, патогенез, клиническая картина, лабораторная диагностика, терапия.

49. Тромбозы у детей. Причины возникновения, диагностика и подходы к терапии.

50. Полицетемии, классификация, принципы диагностики и лечения.

51. Диагностика и лечение ранней анемии недоношенных детей.

52. Диагностика и лечение гемолитической болезни новорожденных.

53. Гистиоцитарные расстройства. Клиническая картина. Принципы диагностики. Принципы лечения.

54. Хронический миелейкоз у детей и взрослых

55. Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз

56. Острые лейкозы у детей.

57. Доброкачественные сосудистые опухоли у детей. Частота. Классификация. Принципы диагностики. Принципы лечения.

58. Врожденные нейтропении, клиника, диагностика и принципы ведения.

59. Основные клинические симптомы и патогенез их развития при злокачественных опухолях.

60. Реабилитация у лиц с заболеваниями крови.

Ситуационные задачи

Задача 1. Пациентка С. 32 лет поступила в приемное отделение ГКБ с жалобами на выраженную слабость, пожелтела, выделение темной мочи, высокую температуру в пределах 40 градусов. Из анамнеза: 10 дней назад родила ребенка, была выписана домой. Ухудшение состояния на 11 день после родов в виде появления желтухи, лихорадки, резкой слабости, появилась ломота в поясничной области, выделение темной мочи. Была госпитализирована в стационар. По ОАК: Лейк.=10,5*109/л; Эр.=0,8*1012/л; Hb= 35 г/л; Тр.=130*109/л; п8; с67; э3; л20; м2; ретикулоцитоз 86%; По б/х анализу крови: увеличен уровень не прямого (не связанного) билирубина до 567 мкмоль/л; Экстренно была перелита эритроцитарная масса №2 после чего пациентке стало хуже, по ОАК уровень гемоглобина снизился еще больше, билирубин увеличился.

1. Какой диагноз можно предположить у больного? 2. В чем тактика врачей оказалась неверной? 3. Почему пациентке стало хуже? 4. Этиология заболевания? 5. Есть ли показания к переливанию крови у данной больной, если да, то какие компоненты крови Вы будете переливать? 6. Лечение данного заболевания, прогноз?

Задача 2. Ребенок мальчик - 1 месяца жизни. Мать -36 лет, арабской национальности. У мальчика отмечается бледность и желтушность кожных покровов,

проявления геморрагического синдрома на коже в виде множественных экхимозов. Печень пальпируется на 4 см из под края реберной, селезенка на 3 см. Лабораторные показатели: В гемограмме: гемоглобин- 97 г/л, НСТ-30%, Лейкоциты- 21 тыс мк/л (левый сдвиг до промиелоцитов), тромбоциты- 66 тыс мк/л, ретикулоциты-2,4%, MCV--100 фл., макроцитоз, базофильная пунктация. В биохимическом анализе крови - АЛТ/АСТ-173/40 ед/л, ГГТ-68 ед/л, ЛДГ-7331 ед/л, общий билирубин/прямой- 92/40 мкмоль/л, мочевая кислота- 3,7 ммоль/л. Показатели гемостаза в норме. В пунктате костного мозга: эритроидная гиперплазия, встречаются двуядерные эритроциты, межъядерные хроматиновые мостики в эритробла-стах при световой микроскопии. При электронной микроскопии пунктата костного мозга - ядерный хроматин по типу швейцарского сыра. ДНК-исследование выявило мутацию в гене CDAN1. Данных за сепсис нет.

1. Ваш диагноз? 2. Частота встречаемости данного заболевания? 3. Дифференциальный диагноз.

Задача 3. Ребенок (мальчик) родился с массой тела 2900 г, длиной 48 см. Кожные покровы розовые, выражен акроцианоз. Крик слабый. Брахицефалическая форма черепа. Выражен черепно-лицевой дизморфизм и стигмы дизэмбриогенеза: косой разрез глаз, эпикант. Высокое готическое небо, маленькие низко расположенные ушные раковины, недоразвитие костей носа, прогнатизм. Б.Р. – 1,5х1,5 см. Выражена мышечная гипотония, снижение рефлексов спинального автоматизма. Брахидактилия кистей, поперечная ладонная складка на левой ладони. Грудная клетка обычной формы. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Тоны сердца достаточно громкие, систодический шум в III межреберье слева от грудины, диастолический шум. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1,0 см. Селезенка у края подреберья. Наружные половые органы сформированы правильно по мужскому типу. Яички над входом в мошонку (крипторхизм). Анус есть. Стул – меконий.

1. Поставьте предварительный диагноз. 2. Составьте план обследования. 3. Составьте план терапевтической помощи (лечения). 4. Предложите план профилактических мероприятий. 5. Какие данные Вы могли бы получить при проведении комбинированного пренатального скрининга I и II триместров, Ваши действия.

Задача 4. В отделение общей гематологии поступила девочка,14 лет с жалобами на слабость, вялость, множественную петехиальную сыпь по телу. При поступлении - вялость, геморрагический синдром (петехиальная сыпь и экхимозы по телу). Наследственность по гематологическим заболеваниям не отягощена. Имеется HLA-идентичный донор (сестра), имеются абсолютные противопоказания для донорства. Печень и селезенка не пальпируются. Лейкоциты: 2,31 тыс/мкл, гемоглобин 63 г/л, тромбоциты 3 тыс/мкл, нейтрофилы 0,12 тыс/мкл, с/я 8%, лимфоциты 88%, моноциты 4%, ретикулоциты 2 промилле. В миелограмме: Оба пунктата бедны миелокариоцитами, мономорфны и сходны между собой по составу, включают умеренное количество капель нейтрального жира, стромальные элементы, в том числе липофаги. Мегакариоцитарный росток редуцирован. Лимфоидный росток сохранен. Остальные ростки к/м кроветворения резко сужены. Межтрабекулярные пространства заполнены жировой тканью с очаговыми скоплениями клеток эритропоэза с левым сдвигом созревания. Опухолевое поражение отсутствует. ДЭБ – тест – отрицательный. При исследовании методом FISH моносомии/делеции 7 не выявлено.

1. На основании проведенного обследования установите диагноз. 2. Какое лечение вы назначите пациенту? 3. Какова тяжесть аплазии у данной пациентки? 4. Какая рекомендована противогрибковая профилактика у данной пациентки? 5. Определите трансфузионную тактику в данной ситуации при поступлении девочки в стационар. 6. На какие сутки оценивается ответ на проводимую терапию?

Задача 5. В отделение детской гематологии/онкологии поступила девочка 9 лет с жалобами на слабость, снижение аппетита. Дебют заболевания с конца мая с повышения температуры тела до фебрильных цифр, появления катаральных явлений (кашель, насморк). Состояние ребенка очень тяжелое за счет симптомов интоксикации и дыхательной недостаточности. Девочка вялая. Кожные покровы бледные, геморрагический синдром представлен единичными экхимозами на конечностях. Слизистые ротовой полости бледно-розовые, чистые. Отеков нет. Периферические лимфатические узлы: пальпируются шейные до 1-1,5 см в диаметре, эластичные, безболезненные. Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС 132 ударов в минуту. АД 140/70 мм. рт. ст. Живот мягкий, доступен пальпации во всех отделах, безболезненный. Печень +4 см из-под края реберной дуги. Селезенка – пальпируется край. В ОАК: лейкоциты 165 т/мкл, гемоглобин 74 г/л, тромбоциты 76 т/мкл, бластные клетки 96%. Коагулограмма: протромбин 76%, АЧТВ 37 сек, тромбиновое время 20,6 сек, фибриноген 6,54 г/л, МНО 1,3, антитромбин III 78%. УЗ-признаки гепатоспленомегалии. Миелограмма: оба пунктата богаты клеточными элементами, тотально инфильтрированы мономорфной популяцией бластных клеток (на 88% и 92% по точкам соответственно) с морфологическими чертами моноцитарной линии дифференцировки. Мегакариоцитарный, нейтрофильный и эритроидный ростки редуцированы. Цитохимическое исследование: миелопероксидаза, судан (липиды) в бластных клетках отрицательные; PAS (гликоген) положительная в бластных клетках в виде мелких множественных гранул; неспецифическая эстераза выявляется в виде пятен-гранул на диффузном фоне интенсивностью от "++" до"++++" в большинстве бластных клеток, частично ингибируется NaF; кислая фосфатаза – реакция яркая в виде множественных пятен-гранул в большинстве бластных клеток. Заключение: Острый монобластный лейкоз, М5а-вариант. Хромосомный анализ клеток костного мозга Молекулярно-генетическое исследование клеток костного мозга 47,XX,del(1)(p35),+8,t(11;19)(q23;p13.3)[20]. При стандартном кариотипировании обнаружена t(11;19). При исследовании методом FISH подтверждена.

1.Установите диагноз на основании проведенного обследования. 2. Какую терапию необходимо назначить пациенту? 3.Какие методы терапии применяют у пациентов с ОМЛ при инициальном гиперлейкоцитозе для профилактики лейкостаза? 4. Для какого морфологического варианта ОМЛ характерен наибольший риск развития лейкостаза? 5. При каком уровне гемоглобина необходимо проводить заместительные трансфузии эритроцитной массы при проведении циторедукции? 6. Назовите основные осложнения лейкостаза 7. Какие обследования необходимо провести пациенту после курса индукции в качестве контроля ответа на терапию? 8. Что определяет прогноз данного заболевания? 9. Показано ли пациенту в первой линии терапии проведение трансплантации гемопоэтических клеток?

Задача 6. В отделение общей гематологии поступила девочка, 15 лет. Жалобы на общую слабость, головокружение, периодическую потерю сознания, снижение аппетита, потерю веса (4,5 кг за две недели). Наследственность по гематологических заболеваниям не отягощена. Есть сиблинги: брат 23 года, здоров; сестра 21 год, здоров; сестра 20 лет, здорова; брат 17 лет, здоров. Вес 44,5 кг. Рост 162 см. BSA 1,4 м2. Состояние: тяжелое по основному заболеванию, также за счет интоксикационного и астенического синдрома. Самочувствие страдает за счет жалоб. Отмечается эмоциональная лабильность, девочка

не охотно идет на контакт. Сознание ясное. Грубой очаговой и менингеальной симптоматики нет. Положение активное. Лимфатическая система: периферические лимфатические узлы пальпаторно не увеличены. Сердечно-сосудистая система: тоны сердца ясные, ритм правильный. Гемодинамика стабильная. Живот при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах. Селезёнка: не пальпируется. Печень: + 1 см из-под края реберной дуги. ОАК: гемоглобин – 82 г/л, лейкоциты – 34,17 х 109/л (бластные клетки – 92%, нормобласты 3 на 100 клеток), тромбоциты – 55 х 109/л. Тромбиновое время 34,7 сек, фибриноген 2,96 г/л, протромбин 64%, МНО 1,5, АЧТВ 37,7 сек, протромбиновое время 15,8 сек. Миелограмма: Бластные клетки 94 и 90,5% по точкам соответственно. Пунктат №1 богат миелокариоцитами, пунктат №2 со сниженной клеточностью, тотально инфильтрированы анаплазированными бластными клетками. Бластные клетки преимущественно среднего размера, со средним ядерно-цитоплазматическим соотношением, округлыми ядрами, умеренно базофильной цитоплазмой. В части бластных клеток визуализируется азурофильная зернистость, п. Ауэра. Ростки нормального костномозгового кроветворения угнетены. Цитохимическое исследование костного мозга: Реакция на миелопероксидазу - положительная в 89% бластных клеток, имеет преимущественно локальный характер. В части бластных клеток визуализируются положительные п. Ауэра. Реакция на липиды (с суданом черным Б) - положительная в 99% бластных клеток, в части в виде рассеянных гранул, в части имеет смешанный характер. В части бластных клеток визуализируются судан-положительные п. Ауэра. Реакция на гликоген (PAS-реакция) - положительная в единичных бластных клетках в виде слабого диффузного прокрашивания цитоплазмы. Реакция на неспецифическую альфанафтилацетат эстеразу - в большинстве бластных клеток отрицательная. Реакция на кислую фосфатазу -положительная в большинстве бластных клеток в виде локального пятна. Иммунологическое исследование костного мозга – CD11a 90%, CD11c 47%, CD13 89%, CD15 13%, CD33 100%, CD34 2%, CD45 100%, CD64 48%, CD117 98%, CD123 77%, CD203c 2%, MPO 90%, Lysozyme 90%. Хромосомный анализ костного мозга: при исследовании методом FISH перестроек генов MLL, CBFB, (inv(16)), ETV6, NUP98, EVI1, t(8:21), t(15;17) не обнаружено. Молекулярно-генетическое исследование костного мозга: Выявлена мутация в 11 экзоне гена NPM1 c.860_863dupTCNG, приводящая к сдвигу рамки считывания при трансляции триплетов в белок (NP_002511.1:p.Trp288CysfsTer12), относится к категории «патогенная очень». Выявлена мутация в гене CEBPA c.543C>G, приводящая к преждевременному прекращению синтеза белка p.Tyr181Ter, относится к категории «патогенная очень». В 4 экзоне гена IDH2 найдена миссенс мутация c.418C>T, приводящая к изменению аминокислоты p.Arg140Trp в последовательности белка, относится к категории «патогенная очень». В 13 экзоне гена ASLX2 найдена миссенс мутация c.2792C>G, приводящая к изменению аминокислоты p. Thr931Ser в последовательности белка. Данный вариант не найден в литературных источниках, однако имеет технические показатели, определяющие вариант как неизвестного значения. Ликвор бесцветный, прозрачный, цитоза нет, большое количество неизмененных эритроцитов в п.зр. Найдены 24 кл: бластные клетки (в единичных визуализируются п. Ауэра) -16, лимфоциты -8.

1. На основании проведенного обследования установите диагноз. 2. Какое лечение вы назначите пациенту? 3. Какие обследования необходимо провести ребенку после первого блока полихимиотерапии в качестве контроля ответа на терапию? 4. Что определяет прогноз данного заболевания? 5.Какое дополнительное обследование показано пациенту?

Задача 7. Девочка 5 лет пришла на прием к детскому онкологу с жалобами на боли во рту во время приема пищи. При осмотре выявлено образование в области мягкого неба, увеличенные лимфатические узлы шеи, гепатоспленомегалии нет. Состояние

тяжелое по основному заболеванию, стабильное. Не лихорадит. Девочке проведено обследование. Гемограмма: лейкоциты 11 тыс/мкл, гемоглобин 120 г/л, тромбоциты 150 тыс/мкл, нейтрофилы 6 тыс/мкл. КТ головы и шеи с контрастом: Заключение: КТ-картина дополнительного образования небной миндалины справа с распространением на мягкое небо, глоточной миндалины. Биопсия образования: материал представлен бесструктурными фрагментами, которые тотально инфильтрированы крупноклеточным инфильтратом, клетки имеют скудную эозинофильную цитоплазму, округлое или полигональное ядро с грубодисперсным хроматином и мелкими базофильными ядрышками. Среди клеток инфильтрата располагаются многочисленные, мелкие, слюнные железы. Отмечается высокая митотическая и апоптотическая активность. При ИГХ-исследовании клетки представлены CD20, BCL6, PAX-5, c-Myc (50%)-позитивными В-лимфоцитами, среди которых определяются мелкие реактивные CD3/BCL2-позитивные Т-лимфоциты, формирующие выраженные скопления вокруг мелких слюнных желез. Уровень экспрессии Ki-67 высокий 70-80%. Клетки негативны при реакции с CD30, ALK, TdT, CD38. ПЭТ всего тела: Определяется патологическое накопление радиофармпрепарата в области небной миндалины справа, с распространением на мягкое небо, соответствующее образованию. Люмбальная пункция с цитологическим исследованием спинномозговой жидкости цитоз 0/мм3, эритроциты 0/мм3, в цитопрепарате: моноциты – 1 клетка, лимфоциты – 4 клетки.

1. Какое заболевание соответствует результатам гистологического исследования? 2. Какие обязательные методы обследования необходимо выполнить для уточнения распространенности заболевания? 3. Какое осложнение наиболее вероятно на начальном этапе специфической терапии? 4. Какие лабораторные изменения в сыворотке крови наиболее вероятны на начальных этапах терапии? (при массивном распаде опухоли)5. Какое специфическое лечение должно быть проведено в данном клиническом случае. 6. Какой компонент протокола является таргетным в терапии данного заболевания?

Задача 8. Девочка, 15 лет. Появились жалобы на периодические боли в левом плечевом суставе (травмы со слов пациентки не было), объемное образование в области шеи слева, появилась осиплость голоса, чувство "комка" в горле. Состояние ребенка тяжелое соматически и по заболеванию. Самочувствие страдает умеренно. Не лихорадит. Периферические лимфатические узлы увеличены неравномерно: Справа периферические л/у (передние и задние шейные, подчелюстные) мелкие, эластичные, подвижные и безболезненные при пальпации. Слева в надключичной области с переходом на шею визуализируется конгломерат лиматических узлов до 4х3см в диаметре - плотный, безболезненный при пальпации, кожа над ним не изменена.

Слева по передне-боковой поверхности области плеча и в области грудной клетки визуализируются расширенные подкожные вены. Живот в объеме не увеличен, при поверхностной пальпации мягкий и безболезненный, доступен глубокой пальпации во всех отделах. Печень пальпируется у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. ОАК: лейкоциты 7,6 тыс/мкл, гемоглобин 128 г/л, тромбоциты 254 тыс/мкл, п/я 2%, с/я 55%, лимфоциты 33%, моноциты 8%, эозинофилы 2%. Биохимия крови: общий белок 71 г/л, альбумин 41 г/л, мочевина 3,4 ммоль/л, креатинин 44,43 мкмоль/л, мочевая к-та 286 мкмоль/л, общий билирубин 3,4 мкмоль/л, АЛТ 9 МЕ/л, АСТ 24 МЕ/л, общая ЛДГ 392 Е/л, глюкоза 4,9 ммоль/л, K+ 4,0 ммоль/л, Na+ 145 ммоль/л. УЗИ: выявлено объемное образование верхнего средостения, увеличенные шейные, над- и подключичные, подмышечные лимфатические узлы. УЗИ брюшной полости и почек: Печень увеличена за счет левой доли, переднезадний размер правой доли 138 мм, левой доли 62 мм, контуры ровные, паренхима однородная, эхогенность несколько повышена, внутрипеченочные желчные протоки не расширены. Поджелудочная железа не

увеличена (головка 11мм, тело 7мм, хвост 15мм), контуры ровные, паренхима однородная, эхогенность умеренно повышена, Вирсунгов проток не расширен. Желчный пузырь с функциональным перегибом в выходном отделе, просвет чистый, стенки не изменены. Селезенка меньше возрастной нормы, 70х30 мм, структура однородная. Лимфоузлы в брюшной полости и забрюшинно не выявлены. Свободная жидкость в брюшной полости не выявлена. Почки расположены обычно, левая 100х47(15)мм, правая 102х43(13)мм, контуры – ровные, дифференцировка паренхимы сохранена, эхогенность не изменена. Чашечно-лоханочный комплекс не расширен. КТ грудной клетки и брюшной полости: Визуализируется объемное образование верхнего средостения слева с прорастанием в плечеголовной ствол слева, в подключичную вену слева и внутреннюю яремную вену слева, конгломерат надключичных лимфоузлов слева. В брюшной полости патологические объемные образования не выявляются. Биопсия шейного лимфоузла слева: Фрагменты соеденительной ткани диффузным разрастанием средне-крупноклеточной лимфомы из клеток с неправильной формы ядрами, с митотической активностью, с участками некроза. Опухолевые клетки экспрессируют CD20, PAX5, BCL-2, коэкспрессируют CD23, CD30 (часть клеток слабо+). При реакции с Ki-67 позитивно 90% опухолевых клеток. Опухолевые клетки экспрессируют CD10. При реакции с CD3 позитивны небольшие Т-лимфоциты, дискретно расположенные среди В-клеточного инфильтрат. Заключение: морфоиммуногистохимическая картина соответствует первичной медиастинальной (тимической) В-крупноклеточной лимфоме. В миелограмме: патологические клетки не выявляются.

1. Какие обязательные методы обследования необходимо выполнить для уточнения распространенности заболевания? 2. Какое осложнение наиболее вероятно на начальном этапе специфической терапии? 3. Какие лабораторные изменения в сыворотке крови наиболее вероятны на начальных этапах терапии? (при массивном распаде опухоли) 4. Какое специфическое лечение должно быть проведено в данном клиническом случае? 6. Какой компонент протокола является таргетным в терапии данного заболевания?

Задача 9. Больной 50 лет, госпитализирован в терапевтическое отделение с жалобами на увеличение лимфатических узлов шеи. При осмотре отмечается шейная лимфаденопатия. Не лихорадит. Общее состояние удовлетворительное. Масса тела стабильная. Живот при пальпации мягкий, безболезненный во всех отделах. Селезёнка: не пальпируется. Анализ крови: Нв - 123 г/л, эритроциты - 4.0 х 10^{12} /л, цветной показатель - 0,9, лейкоциты - 5,1 х 10^{9}/л, эозинофилы - 0,5%, палочкоядерные нейтрофилы - 1%, сегментоядерные - 24,5%. Моноцит - 2%, лимфоциты - 72%. Тромбоциты - 21х 10^{9} /л, СОЭ - 17 мм/ч. Среди лимфоцитов периферической крови встречаются тени Боткина - Гумпрехта, пролимфоциты - 1,5%.

1. Какие отклонения от нормы в приведенном анализе крови? 2. О каком заболевании можно думать в данном случае? 3. Какие дополнительные исследования надо провести? 4. Какая тактика терапии предусмотрена в случае подтверждения диагноза?

Задача 10. Больная 86 лет в течение 5 лет страдает хроническим лимфолейкозом. Последнее время у больной появились подозрительность, настороженность и бредовая трактовка окружающей ситуации

1. Какое психическое расстройство присоединилось у больной. 2. Ваша тактика? 3. Кто назначает сильнодействующие препараты, антидепресанты? 4. Может ли надомный социальный работник без медицинского образования делать инъекции?

Задача 11. Больная, 80 лет, выставлен диагноз Острый лейкоз миелобластный лейкоз, высокий риск. В клинике выраженный анемический, геморрагический синдром, признаки ОНМК.

1.Показано ли больной лечение курсами полихимиотерапии? 2. Ваша тактика? 3. В данном состоянии показано ли лечение в хосписе? 4. Какой риск пролежней у данного пациента?

Каждый билет состоит из двух теоретических вопросов и одной ситуационной задачи.

Полный перечень вопросов по каждому этапу государственного экзамена приведен в Автоматизированной системе подготовки кадров высшей квалификации (далее – АСПКВК).

В ходе проведения собеседования обучающемуся задаются дополнительные (уточняющие) вопросы. Перечень заданных обучающемуся вопросов и характеристика ответов на них, мнения членов государственной экзаменационной комиссии о выявленном в ходе государственного экзамена уровне подготовленности обучающегося к решению профессиональных задач, а также о выявленных недостатках в теоретической и практической подготовке обучающегося фиксируется в протоколе заседания государственной экзаменационной комиссии по приему государственного аттестационного испытания.

3. Описание критериев и шкал оценивания компетенций

Результаты государственного экзамена оцениваются по каждому этапу в отдельности.

Тестирование (1 этап)

Перевод результатов тестирования в четырехбалльную шкалу осуществляется по схеме:

Оценка «Отлично» – 90-100% правильных ответов;

Оценка «Хорошо» – 80-89% правильных ответов;

Оценка «Удовлетворительно» – 71-79% правильных ответов;

Оценка «Неудовлетворительно» – 70% и менее правильных ответов.

Результаты тестирования объявляются обучающемуся сразу по окончании тестирования.

Оценки «отлично», «хорошо», «удовлетворительно» означают успешное прохождение 1 этапа государственного экзамена.

Окончательное решение о допуске ко 2 этапу государственного экзамена обучающегося, получившего оценку «неудовлетворительно» на 1 этапе, в каждом отдельном случае принимается членами государственной экзаменационной комиссией.

Практические навыки и умения (2 этап)

Результаты 2 этапа оцениваются по двухбалльной шкале: «зачтено» / «не зачтено».

Оценка «зачтено» – выставляется ординатору, если он продемонстрировал знания программного материала: справился с выполнением заданий и (или) ситуационных задач, демонстрирует освоенные навыки и умения.

Оценка «не зачтено» – выставляется ординатору, если он имеет пробелы в знаниях программного материала: допускает грубые, принципиальные ошибки в выполнении

заданий и (или) ситуационных задач, не способен продемонстрировать освоенные навыки и умения.

Обучающиеся, получивший оценку «не зачтено» к 3 этапу государственного экзамена не допускается, а результат государственного экзамена (итоговая оценка) определяется оценкой «неудовлетворительно».

Собеседование (3 этап)

Результаты 3 этапа оцениваются по четырёхбалльной шкале: «отлично», «хорошо», «удовлетворительно», «неудовлетворительно» и заносятся в протокол.

Оценка «отлично» – выставляется ординатору, если он глубоко усвоил программный материал, исчерпывающе, последовательно, четко и логически стройно его излагает, умеет связывать теорию с практикой, свободно справляется с задачами и вопросами, не затрудняется с ответами при видоизменении заданий, умеет принять правильное решение и грамотно его обосновывать, владеет разносторонними навыками и приемами выполнения практических задач, комплексной оценкой предложенной ситуации, правильно выбирает тактику действий.

Оценка «хорошо» – выставляется ординатору, если он твердо знает программный материал, грамотно и по существу излагает его, не допуская существенных неточностей в ответе на вопрос, но недостаточно полно раскрывает междисциплинарные связи, правильно применяет теоретические положения при решении практических вопросов и задач, владеет необходимыми навыками и приемами их выполнения, комплексной оценкой предложенной ситуации, правильно выбирает тактику действий.

Оценка «удовлетворительно» – выставляется ординатору, если он имеет поверхностные знания программного материала, не усвоил его деталей, допускает неточности, оперирует недостаточно правильными формулировками, нарушает логическую последовательность в изложении программного материала, испытывает затруднения при выполнении практических задач, испытывает затруднения с комплексной оценкой предложенной ситуации, не полностью отвечает на вопросы, при помощи наводящих вопросов преподавателя, выбор тактики действий возможен в соответствии с ситуацией при помощи наводящих вопросов.

Оценка «неудовлетворительно» – выставляется ординатору, который не знает значительной части программного материала, допускает грубые ошибки, неуверенно, с большими затруднениями решает практические задачи или не справляется с ними самостоятельно, не владеет комплексной оценкой ситуации, неверно выбирает тактику действий, приводящую к ухудшению ситуации, нарушению безопасности пациента.

4. Перечень рекомендуемой литературы для подготовки к государственной итоговой аттестации

Таблица 5

№ п/п	Автор, название, место издания, издательство, год издания учебной и учебно-методической литературы	Количество экземпляров
	Основная литература	
1.	Наглядная гематология [Текст] : пер. с англ. / под. ред. В. И. Ершова. - 2-е изд. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2008. - Загл. ориг.: Haematology at a glance /Atul B. Mehta, A. Victor Hoffbrand.	7
2.	Внутренние болезни [Текст] : [учеб. для высш. проф. образования] : в 2 т. / [Р. А. Абдулхаков, Д. Т. Абдурахманов, В. Г. Авдеев и др.] ; под ред. В. С. Моисеева, А. И. Мартынова, Н. А. Мухина. - 3-е изд., испр. и доп. Т. 1. -	3

	Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2012.	
3.	Внутренние болезни [Электронный ресурс] : [учеб. для высш. проф. образования] : в 2 т. Т. 1 / [Р. А. Абдулхаков и др.] ; под ред. В. С. Моисеева и др. – 3-е изд., испр. и доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2019. - 960 с. – Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp.	Удаленный доступ
4.	Внутренние болезни [Текст] : [учеб. для высш. проф. образования] : в 2 т. / [Р. А. Абдулхаков, Д. Т. Абдурахманов, В. Г. Авдеев и др.] ; под ред. В. С. Моисеева, А. И. Мартынова, Н. А. Мухина. - 3-е изд., испр. и доп. Т. 2. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2012.	3
5.	Внутренние болезни [Электронный ресурс] : [учеб. для высш проф. образования] : в 2 т. Т. 2 / [Р. А. Абдулхаков и др.] ; под ред. В. С. Моисеева и др. – 3-е изд., испр. и доп. Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2019. – 896 с. – Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp.	Удаленный доступ
Дополнительная литература		
7.	Внутренние болезни [Электронный ресурс] : лабораторная и инструментальная диагностика заболеваний внутренних органов : учеб. пособие / Г. Е. Ройтберг, А. В. Струтынский. – 4-е изд. – Москва : МЕДпресс-информ, 2016. – 800 с. - Режим доступа: http://books-up.ru.	Удаленный доступ
8.	Внутренние болезни [Электронный ресурс] : [учеб. для высш. проф. образования] / В. И. Маколкин, С. И. Овчаренко, В. А. Сулимов. – 6-е изд., перераб. и доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2017. – 768 с. – Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp.	Удаленный доступ
9.	Поликлиническая терапия [Текст] : [учебник для высшего профессионального образования] / Г. И. Сторожаков, И. И. Чукаева, А. А. Александров. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 636 с. : табл. + CD.	9
10.	Поликлиническая терапия [Электронный ресурс] : [учеб. для высш. проф. образования] / Г. И. Сторожаков, И. И. Чукаева, А. А. Александров. – 2-е изд., перераб. и доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2013. – 640 с. – Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp.	Удаленный доступ
11.	Госпитальная терапия [Электронный ресурс] : курс лекций : [учеб. пособие для высш. проф. образования] / [Люсов В. А. и др.] ; под ред. В. А. Люсова. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 471 с. : ил. - Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/ Default.asp.	Удаленный доступ
12.	Интенсивная терапия [Текст] : нац. рук. : в 2 т. / Ассоц. мед. о-в по качеству ; гл. ред. : Б. Р. Гельфанд, А. И. Салтанов. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. Т. 1. - 2011.	1
13.	Интенсивная терапия [Текст] : нац. рук. : в 2 т. / Ассоц. мед. о-в по качеству ; гл. ред. : Б. Р. Гельфанд, А. И. Салтанов. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. Т. 2. - 2011.	1
14.	Интенсивная терапия [Электронный ресурс] : нац. рук. : / под ред. : Б. Р. Гельфанда, А. И. Салтанова. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2011. - Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp.	Удаленный доступ
15.	Внутренние болезни [Электронный ресурс] : тесты и ситуац. задачи : [учеб. пособие для высш. проф. образования] / В. И. Маколкин [и др.]. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 304 с. : ил. - Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp.	Удаленный доступ
16.	Гемокомпонентная терапия в клинической практике [Текст] : учеб. пособие / А. В. Колосков. - Изд. 2-е, испр. и доп. - Санкт-Петербург : КОСТА, 2013.	1

17.	Основы семиотики заболеваний внутренних органов [Текст] : [учебное пособие для высшего профессионального образования] / [А. В. Струтынский, А. П. Баранов, Г. Е. Ройтберг, Ю. П. Гапоненков]. - 10-е изд. - Москва : МЕДпресс-информ, 2015. - 298 с. : [10] л. ил. : ил. + CD.	3
18.	Основы семиотики заболеваний внутренних органов [Текст] : [учеб. пособие для высш. проф. образования] / [А. В. Струтынский, А. П. Баранов, Г. Е. Ройтберг, Ю. П. Гапоненко]. - 7-е изд. - М. : МЕДпресс-информ, 2011.	3
19.	Основы семиотики заболеваний внутренних органов [Текст] : учеб. пособие для студентов мед. вузов / А. В. Струтынский, А. П. Баранов, Г. Е. Ройтберг, Ю. П. Гапоненков. - 6-е изд. - М. : МЕДпресс-информ, 2009.	10
21.	Госпитальная терапия [Электронный ресурс] : учебник / [А. С. Балабанов, А. В. Барсуков, Е. В. Беляев и др.] ; под ред. А. В. Гордиенко. – Санкт-Петербург : СпецЛит, 2014. – 463 с. – (Учебник для медицинских вузов). - Режим доступа: http://e.lanbook.com.	Удаленный доступ
22.	Сборник тестовых заданий по дисциплине по выбору "Особенности ведения гематологических больных в работе врача общей практики" [Текст] : учебное пособие / [И. Г. Никитин, С. В. Лепков, Е. В. Резник и др.] ; РНИМУ им. Н. И. Пирогова, каф. госпит. терапии № 2 лечеб. фак. - Москва : РНИМУ им. Н. И. Пирогова, 2019. - 55 с. - Библиогр. : С. 55.	10
23.	Сборник тестовых заданий по дисциплине по выбору "Особенности ведения гематологических больных в работе врача общей практики" [Текст] : учебное пособие / [И. Г. Никитин, С. В. Лепков, Е. В. Резник и др.] ; РНИМУ им. Н. И. Пирогова, каф. госпит. терапии № 2 лечеб. фак. - Москва : РНИМУ им. Н. И. Пирогова, 2019. - 55 с. - Библиогр. : С. 55.	Удаленный доступ
24.	Руководство по дифференциальной диагностике лейкопений, увеличенных лимфатических узлов и селезенки. Острые и хронические лейкозы [Текст] / А. Е. Ермолин. – Москва : Бином, 2007. – 158 с. : ил. – Загл. обл. : Справочное руководство по гематологии. Дифференциальная диагностика лейкопений, лимфаденопатий и спленомегалий. Острые и хронические лейкозы.	1
25.	Атлас гематологии [Электронный ресурс] / Ш. К. Андерсон, К. Б. Поулсен ; пер. [с англ.] И. А. Поповой, В. П. Сапрыкина. – Москва : Логосфера, 2007. – 598 с. – Режим доступа: http://books-up.ru.	Удаленный доступ
26.	Атлас гематологии [Текст] : пер. с англ. / Шона К. Андерсон, Кейла Б. Поулсен ; под ред. В. П. Сапрыкина. - М. : Логосфера, 2007. - 597 с. : ил. - Загл. и авт. ориг.: Atlas of Hematology / Shauna C. Anderson, Keila B. Poulsen.	2
27.	Гематология, иммунология и инфекционные болезни [Электронный ресурс] : практ. рук. : пер. с англ. / Р. Олс, М. Едер. – Москва : Логосфера, 2013. – 388 с. - Режим доступа: http://books-up.ru.	Удаленный доступ
28.	Диагностика заболеваний по анализам крови и мочи [Текст] / авт.-сост. Т. Ф. Цынко. - 8-е изд., доп. и перераб. - Ростов н/Д : Феникс, 2008.	10
29.	Анализы крови и мочи [Текст] : клин. значение / Г. И. Козинец. - 2-е изд., доп. и перераб. - Москва : Практ. медицина, 2011.	2
30.	Теория регуляции кроветворения [Текст] / А. М. Дыгай ; РАМН. - Москва : РАМН, 2012. - 139 с.	1
31.	Биохимические основы системы гемостаза и диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови [Текст] / А. Н. Сидоркина, В. Г. Сидоркин, М. В. Преснякова ; Нижегор. НИИ травматологии и ортопедии. - 4-е изд., перераб. и доп. - Н. Новгород : ННИИТО Росмедтехнологий, 2008. - 154 с.	1

32.	Гемостаз при тромбогеморрагических осложнениях консервативного и хирургического лечения ишемической болезни сердца [Текст] / В. В. Крашутский, С. А. Белякин, А. Н. Пырьев. - Курск : Науком, 2010. - 423 с.	1
33.	Современные аспекты диагностики и лечения железодефицитной анемии [Текст] : методические рекомендации / Российский государственный медицинский университет ; сост.: Н. Г. Потешкина . - Москва : РГМУ , 2008.	5
34.	Диагностика и лечение железодефицитной и В12-дефицитной анемий в амбулаторных условиях [Текст] : учебно-методическое пособие для участковых терапевтов и врачей общ. практики / Российский государственный медицинский университет ; сост. Г. Е. Ройтберг и др. - Москва : РГМУ, 2009.	5
35.	Общая гематология [Текст] : гематология детского возраста : учебное пособие для системы послевуз. проф. образования врачей-педиатров / Б. И. Кузник, О. Г. Максимова. - Ростов н/Д ; Чита : Феникс : Чит. гос. мед. академия, 2007. - 573 с.	10
36.	Дефицит железа у детей и подростков [Текст] : методическое пособие для врачей, ординаторов, интернов и студентов медицинских вузов / Российский государственный медицинский университет ; сост. Г. А. Самсыгина и др. - Москва : ГОУ ВПО РГМУ Росздрава, 2009.	5
37.	Стандарты оказания специализированной помощи детям и подросткам с гематологическими и онкологическими заболеваниями [Текст] : Российский государственный медицинский университет им. Н.И. Пирогова и др. / [Э. В. Агеенкова, Л. В. Валентей, С. В. Варфоломеева и др.]. - Москва : МЕДПРАКТИКА-М, 2009. - 575 с.	1
38.	Научные достижения и перспективы развития высоких технологий в детской гематологии и онкологии [Текст] : актовая речь / А. Г. Румянцев ; Российский государственный медицинский университет. - Москва : МАКС Пресс, 2007.	7
39.	Мифы и реальность современных общепризнанных теоретических научных концепций иммунитета и кроветворения [Текст] : (необходимое расширенное введение в фундаментальную иммунологию) / В. Д. Жога. - Москва : [б. и.], 2008. - 370 с. - (Этюды по теории фундаментальной иммунологии : сер. из 4 кн. ; Кн. 1).	1
40.	Трагическое заблуждение теоретиков-гематологов и иммунологов. Анализ и осмысление причин создавшейся ситуации в гематологии и пути выхода из нее. Новая научная теоретическая концепция кроветворения и периферической гемо- и лимфо-пролиферации [Текст] / В. Д. Жога. - Москва : [б. и.], 2008. - 402 с. - (Этюды по теории фундаментальной иммунологии : сер. из 4 кн. ; Кн. 2).	1
41.	О главном органе иммунной системы. Какое отношение к иммунной системе имеет печень млекопитающих? [Текст] / В. Д. Жога. - Москва : [б. и.], 2008. - 390 с. - (Этюды по теории фундаментальной иммунологии : сер. из 4 кн. ; Кн. 3).	1
42.	Коммуникационные связи иммунной системы в живом теплокровном организме. Как выглядит структурная схема функционально полноценной иммунной системы человека (и других млекопитающих) [Текст] / В. Д. Жога. - Москва : [б. и.], 2008. - 198 с. - (Этюды по теории фундаментальной иммунологии : сер. из 4 кн. ; Кн. 4).	1
43.	Острые нарушения мезентериального кровообращения [Текст] : учебное пособие / под ред. А. И. Хрипуна ; [сост. : А. И. Хрипун, А. Н. Алимов, А. Д. Прямиков [и др.] ; РНИМУ им. Н. И. Пирогова, каф. хирургии и эндоскопии фак. доп. проф. образования. - Москва : РНИМУ им. Н. И. Пирогова, 2020. - 46 с. : ил.	10

44.	Острые нарушения мезентериального кровообращения [Электронный ресурс] : учебное пособие / под ред. А. И. Хрипуна ; [сост. : А. И. Хрипун, А. Н. Алимов, А. Д. Прямиков [и др.] ; РНИМУ им. Н. И. Пирогова, каф. хирургии и эндоскопии фак. доп. проф. образования. - Электрон. текст. дан. - Москва, 2020. - Adobe Acrobat Reader. - Режим доступа: http://rsmu.informsystema.ru/login-user?login=Читатель&password=010101.	Удаленный доступ
45.	Основы ангиологии [Электронный ресурс] / Р.Е. Калинин [и др.] - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 112 с. - Режим доступа: http://marc.rsmu.ru:8020/marcweb2/Default.asp.	Удаленный доступ
46.	Иммунобиология по Джанвэю[Электронный ресурс] / К. Мерфи, К. Уивер, Г. А. Игнатьева и др. – Москва : Логосфера, 2020. – Режим доступа: http://books-up.ru.	Удаленный доступ
47.	Hematology [Text] : Basic principles and practice / ed. by R. Hoffman, E. J. Benz, L. E. Silberstein et al. - Philadelphia (PA) : Elsevier, 2018.	1
48.	Dacie and Lewis Practical Haematology [Text] / B. J. Bain, I. Bates, M. A.Laffan ; ed. by E. S. Mitchell Lewis. - 12th ed. - [London] : Elsevier, 2017.	10