

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



УТВЕРЖДАЮ

Проректор по учебной работе

*А.А. Цыглин* А.А. Цыглин

" \_\_\_\_\_ " 201\_\_ г.

**ОЦЕНОЧНЫЕ МАТЕРИАЛЫ**

**Орфанные заболевания в терапии**

Разработчик	Кафедра терапии и общей врачебной практики с курсом гериатрии ИДПО
Специальность	31.05.01 - Лечебное дело
Наименование ООП	31.05.01- Лечебное дело
Квалификация	Врач-лечебник
ФГОС ВО	утвержден приказом Министерства науки и высшего образования РФ от 12.08.2020 № 988

**СОГЛАСОВАНО**

Председатель УМС по специальности

«Лечебное дело»

*Е.Р. Фаршатова* Е.Р. Фаршатова

« 9 » июня 2021г.

Начальник отдела качества

образования и мониторинга

*А.А. Хусаенова* А.А. Хусаенова

« 9 » июня 2021г.

Одобрено на заседании кафедры терапии и общей врачебной практики с курсом гериатрии ИДПО

« 1 » июня 2021г., протокол № 6

Утверждено на заседании ЦМК

терапевтических дисциплин от

« 8 » июня 2021г., протокол № 9

### Цель и задачи ФОМ (ФОС)

**Цель ФОМ (ФОС)** – установить уровень сформированности компетенций у обучающихся специалитета 31.05.01 Лечебное дело, изучивших дисциплину «Орфанные заболевания в практике терапевта».

**Основной задачей ФОМ (ФОС)** дисциплины «Орфанные заболевания в практике терапевта» является проверка знаний, умений и владений обучающегося согласно матрице компетенций рассматриваемого направления подготовки.

### Паспорт тестового материала по дисциплине «Гематология»

№	Наименование пункта	Значение
1.	Факультет	Лечебный факультет
2.	Кафедра	<u>Кафедра терапии и общей врачебной практики с курсом гериатрии ИДПО</u>
3.	Автор-разработчик	
4.	Наименование дисциплины	Орфанные заболевания в практике терапевта
5.	Общая трудоемкость по учебному плану	108 часов / 3 ЗЕ
6.	Наименование папки	Оценочные материалы
7.	Вид контроля	Промежуточный (зачёт)
8.	Для специальности	31.05.01 Орфанные заболевания в практике терапевта
9.	Количество тестовых заданий всего по дисциплине	300 <sup>1</sup>
10.	Количество заданий при тестировании студента	100 <sup>2</sup>
11.	Из них правильных ответов должно быть (%):	
12.	Для оценки «отлично» не менее	91 %
13.	Для оценки «хорошо» не менее	81 %
14.	Для оценки «удовлетворительно» не менее	71 %
15.	Время тестирования (в минутах)	50 <sup>3</sup>

Код компетенций	Тестовые вопросы
ПК-5,ПК-6	<p><b>1.Клиническая картина острой перемежающейся порфирии возникает вследствие:</b></p> <p>А. злоупотребления алкоголем  Б. нарушения миелинизации  В. отравления угарным газом  Г. развития ацидоза  Д. падения давления</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>2.Наличие филадельфийской хромосомы патогномично для:</b></p> <p>А. острого промиелоцитарного лейкоза  Б. сублейкемического миелоза  В. хронического миелолейкоза, пре – В и common форм острого лейкоза  Г. хронического волосатоклеточного лейкоза  Д. эритремии</p>
ПК-5,ПК-6	<p><b>3. Основной синдром острой перемежающейся порфирии:</b></p> <p>А. демиелинизация нервных волокон  Б. портальная гипертензия  В. остеопороз  Г. альбинизм  Д. кетоацидоз</p>
ОПК-8,ПК-5	<p><b>4.Прямая проба Кумбса положительна при:</b></p> <p>А. аутоиммунном гемолизе  Б. болезни Маркиафавы – Микели  В. наследственном микросфероцитозе  Г. дефиците глюкозо – 6 – фосфатдегидрогеназы  Д. свинцовом отравлении</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>5. Определение массы циркулирующих эритроцитов имеет решающее диагностическое значение при:</b></p> <p>А. эритермии  Б. анемии  В. тромбофилии  Г. всем перечисленном  Д. пневмосклерозе</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>6. Морфологическим плацдармом клеточного иммунитета являются:</b></p> <p>А. Т – лимфоциты  Б. В – лимфоциты  В. плазмоциты  Г. макрофаги</p>

	Д. все перечисленные клетки
ПК-5, ПК-6	<p><b>7. Принципиальное отличие злокачественной опухоли от доброкачественной состоит в:</b></p> <p>А. темпе увеличения массы опухоли  Б. секреции аномальных белков  В. наличие метастазов  Г. наличие опухолевой прогрессии  Д. выраженности интоксикации</p>
ПК-5, ОПК-9	<p><b>8. Классификация лейкозов основана на:</b></p> <p>А. клинической картине заболевания  Б. анамнестических данных  В. степени зрелости клеточного субстрата опухоли  Г. продолжительности жизни больного  Д. ответе на проводимую терапию</p>
ПК-5	<p><b>9. Наследственность имеет решающее причинное значение при:</b></p> <p>1) Хроническом миелолейкозе  2) хроническом лимфолейкозе  3) остром миелобластном лейкозе  4) лимфогранулематозе  5) множественной миеломе</p>
ПК-5	<p><b>10. В основе деления лейкозов на острые и хронические лежит:</b></p> <p>А. характер течения заболевания  Б. возраст больных  В. степень угнетения нормальных ростков кроветворения  Г. степень анаплазии элементов кроветворной ткани  Д. гепаспленомегалия</p>
ПК-5, ОПК-9	<p><b>11. Частый симптом острой перемежающейся порфирии, заставляющий больного обратиться к врачу:</b></p> <p>А. фимоз  Б. розовое окрашивание мочи  В. заикание  Г. потливость  Д. кожный зуд</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>12. Характерным клиническим симптомом свинцовой интоксикации является:</b></p> <p>А. желтуха  Б. серая кайма на деснах  В. кровь в кале  Г. почечная колика</p>

	Д. диарея
ПК-5, ПК-6	<b>13. Характерной лабораторной находкой при анемии, обусловленной свинцовой интоксикацией, служит:</b> А. гиперхромия эритроцитов Б. высокий ретикулоцитоз В. базофильная пунктация эритроцитов Г. шизоцитоз эритроцитов Д. выявление телец Жолли
ПК-5	<b>14. Для Лечения больных острой перемежающейся порфирией не используется:</b> А. фосфаден Б. преднизолон В. плазмаферез Г. нормосанг Д. коллоидных растворов
ПК-5, ПК-6, ОПК-8	<b>15. Фактор, активирующий внешний механизм свертывания крови:</b> А. протромбин Б. тканевой тромбопластин В. фактор XII Г. фактор VIII Д. антигемофильный глобулин
ПК-5, ПК-8	<b>16. Для проведения экстракорпорального кровообращения используется в качестве антикоагулянта:</b> А. гепарин Б. оксалат натрия В. фенилин Г. фторид натрия Д. гирудин
ПК-6, ОПК-8	<b>17. Физиологическая роль тромбоцитов в крови сводится к:</b> А. переносу кислорода Б. участию в гемостазе В. захвату и уничтожению микроорганизмов Г. захвату свободных радикалов Д. выработке антител
ПК-6, ОПК-8	<b>18. К средствам, влияющим на систему фибринолиза не относится:</b> А. свежемороженая плазма Б. эпсилон – аминокaproновая кислота В. теоникол Г. стрептокиназа Д. гепарин
ПК-6	<b>19. Антикоагулянты прямого действия:</b> А. фенилин Б. гепарин В. свежемороженая плазма Г. тиклид

	Д. плавикс
ПК-5, ПК-6	<b>20. Прямая проба Кумбса положительна при:</b> А. аутоиммунном гемолизе Б. болезни Маркиафавы – Микели В. наследственном микросфероцитозе Г. дефиците глюкозо – 6 – фосфатдегидрогеназы Д. свинцовом отравлении
ПК-5	<b>21. Болезни тяжелых цепей (БТЦ) представляют собой:</b> А. наследственный иммунодефицит Б. варианты миелодисплазии В. лимфопролиферативные заболевания Г. макрофагальные опухоли Д. гистиоцитозы
ПК-5	<b>22. Диагностика вариантов острых лейкозов основана на:</b> А. цитохимической и иммунофенотипической характеристике бластов Б. клинических данных В. характерных морфологических особенностях бластов при микроскопии Г. ответе на проводимую терапию Д. степени угнетения нормального кроветворения
ПК-5	<b>23. К наследственным гемолитическим анемиям, обусловленным дефектом мембраны эритроцитов, относят:</b> а. болезнь Минковского – Шоффара Б. апластическую анемию. В. Талассемии Г. болезнь Маркиафавы – Микели
ПК-8, ПК-10	<b>24. Лечение энтеропатии включает в себя все, кроме:</b> А. перевода больного на полный голод Б. деконтаминации кишечника В. парентерального питания Г. неотложного оперативного вмешательства Д. постельного режима
ПК-5	<b>25. Наиболее характерными клиническими проявлениями волосатоклеточного лейкоза являются:</b> А. спленомегалия Б. гепатомегалия В. периферическая лимфаденопатия Г. геморрагический синдром Д. аутоиммунный гемолиз
ПК-5	<b>26. В сомнительных случаях хронического миелолейкоза необходимо дополнительно исследовать:</b> А. щелочную фосфатазу нейтрофилов Б. лактатдегидрогеназу В. мочевую кислоту Г. миелопероксидазу Д. пируваткиназу
ПК-5	<b>27. Из перечисленных цитостатиков наиболее удобным в управлении за опухолевой массой в развернутой стадии ХМЛ является:</b> А. цитозин – арабинозид

	<p>Б. гидроксимочевина  В. миелобромол  Г. 6 – меркаптопурин  Д. вепезид</p>
ПК-6	<p><b>28. Наиболее эффективно в терминальной стадии ХМЛ назначить:</b>  А. монотерапию интерфероном – альфа  Б. монотерапию преднизолоном  В. сеансы лейкоцитафереза  Г. облучение селезенки  Д. интрон – А, цитозинарабинозид, гливек</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>29. Болезнь Минковского – Шоффара наследуется:</b>  А. аутосомно  Б. рецессивно  В. аутосомно – доминантно  Г. доминантно сцеплено с полом  Д. рецессивно сцеплено с полом</p>
ПК-5	<p><b>30. Адгезия тромбоцитов – это:</b>  А. склеивание их друг с другом  Б. приклеивание к чужеродной поверхности  В. связывание инородных частиц  Г. поглощение серотонина</p>
ПК-6	<p><b>31. Агрегация тромбоцитов – это:</b>  А. склеивание их друг с другом  Б. приклеивание к чужеродной поверхности  В. связывание инородных частиц  Г. поглощение серотонина  Д. лизис</p>
ПК-8, ПК-10	<p><b>32. К средствам, влияющим на систему фибринолиза не относится:</b>  А. свежезамороженная плазма  Б. эписилон – аминокaproновая кислота  В. теоникол  Г. стрептокиназа  Д. гепарин</p>
ПК-8	<p><b>33. Антикоагулянты прямого действия:</b>  А. фенилин  Б. гепарин  В. свежезамороженная плазма  Г. тиклид  Д. плавикс</p>
ПК-10	<p><b>34. Абсолютные показания к трансфузии тромбоцитов:</b>  А. появление антител к тромбоцитам  Б. появление геморрагий на нижних конечностях  В. появление геморрагий на верхних отделах туловища  Г. появление петехий на животе</p>
ПК-8, ПК-10	<p><b>35. Для лечения аутоиммунной тромбоцитопении не используется:</b>  А. преднизолон  Б. анаболические стероиды  В. спленэктомия  Г. цитостатические препараты  Д. аскорбиновая кислота</p>

ПК-10	<b>36. У больных с болезнью Виллебранда для профилактики кровотечения применяют следующие препараты:</b> А. аспирин Б. адреналин В. криопреципитат Г. эпсилонаминокапроновая кислота
ПК-8, ПК-10	<b>37. Для купирования ДВС – синдрома необходимо, в первую очередь:</b> А. введение фенилина Б. переливание свежезамороженной плазмы В. переливание криопреципитата Г. введение стрептокиназы Д. проведение плазмафереза
ПК-8	<b>38. К средствам, подавляющим фибринолиз, относятся:</b> А. гепарин Б. рекомбинантный антитромбин III В. аминокaproновая кислота Г. тиклид Д. фибринолизин
ПК-5, ПК-6	<b>39. Причина развития ДВС- синдрома при кровопотере:</b> А. гипоксия и ацидоз Б. уменьшения синтеза естественных антикоагулянтов В. уменьшение синтеза активаторов фибринолиза Г. уменьшение синтеза ингибиторов фибринолиза Д. повышение синтеза ингибиторов фибринолиза
ПК-5	<b>40. Для апластической анемии характерны следующие изменения в костном мозге:</b> А. снижение клеточности костного мозга Б. преобладание кроветворного костного мозга над жировым В. очаговая пролиферация лимфоцитов Г. нормальное соотношение кроветворного и жирового костного мозга Д. очаги фиброза
ПК-8, ПК-10	<b>41. При идиопатической тромбоцитопенической пурпуре наиболее эффективным методом лечения является:</b> А. дренирование грудного лимфатического протока Б. трансфузии тромбомассы В. тимэктомия Г. спленэктомия Д. плазмаферез
ПК-5	<b>42. Для оценки внешнего механизма свертывания крови необходимо определить:</b> А. протромбиновое время Б. АЧТВ В. АКТ Г. тромбиновое время Д. уровень фибриногена.
ПК-8, ПК-10	<b>43. К средствам, влияющим на тромбоцитарное звено гемостаза, не относится:</b> А. эпислон-аминокaproновая кислота Б. трентал В. курантил



	Г. тиклид. Д. плавикс
ПК-5, ПК-6	<b>44. Общие признаки для всех гемолитических анемий:</b> А. увеличение уровня прямого (связанного) билирубина Б. эритроцитоз в крови В. лейкопения и наличие бластов Г. Увеличение печени д. ретикулоцитоз крови, увеличение уровня не прямого (не связанного) билирубина
ПК-8, ПК-10	<b>45. Для лечения аутоиммунной гемолитической анемии используют:</b> А. преднизолон, цитостатики Б. переливание эритроцитарной массы В. препараты железа Г. Витамин В12 и фолиевую кислоту
ПК-5. ПК-6	<b>46. Клиническая картина острой перемежающейся порфирии возникает вследствие:</b> А. злоупотребления алкоголем Б. нарушения миелинизации В. отравления угарным газом Г. развития ацидоза Д. падения давления
ПК-5	<b>47. Основной синдром острой перемежающейся порфирии:</b> А. демиелинизация нервных волокон Б. портальная гипертензия В. остеопороз Г. альбинизм Д. кетоацидоз
ПК-6	<b>48. Частый симптом острой перемежающейся порфирии, заставляющий больного обратиться к врачу:</b> А. фимоз Б. розовое окрашивание мочи В. заикание Г. потливость Д. кожный зуд
ПК-5	<b>49. Характерным клиническим симптомом свинцовой интоксикации является:</b> А. желтуха Б. серая кайма на деснах В. кровь в кале Г. почечная колика Д. диарея
ПК-5	<b>50. Характерной лабораторной находкой при анемии, обусловленной свинцовой интоксикацией, служит:</b> А. гиперхромия эритроцитов Б. высокий ретикулоцитоз

	<p>В. базофильная пунктация эритроцитов  Г. шизоцитоз эритроцитов  Д. выявление телец Жолли</p>
ПК-5	<p><b>51. Обязательный лабораторный признак мегалобластной анемии:</b>  А. гиперхромия эритроцитов  Б. микроцитоз эритроцитов  В. глюкозурия  Г. гиперурикемия  Д. гипохромия эритроцитов</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>52. Наиболее вероятной причиной развития В 12- дефицитной анемии из нижеперечисленных является:</b>  А. инвазия широким лентецом  Б. инвазия острицами  В. язвенная болезнь желудка  Г. аппендицит  Д. спастический колит</p>
ПК-8. ПК-10	<p><b>53. При переливании крови больным с аутоиммунной гемолитической анемией используют:</b>  А. обычную эритроцитарную массу  Б. отмытые эритроциты  В. тромбоконцентрат  Г. свежую кровь</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>54. Лабораторными признаками тромбоцитопенической кровотоочивости являются:</b>  а. сниженное количество тромбоцитов и удлинение времени кровотоочения  Б. удлинение времени свертывания крови  В. гипофибриногенемия  Г. снижение уровня Са</p>
ПК-5	<p><b>55. Болезнью Гоше болеют:</b>  А. дети  Б. подростки  В. взрослые  Г. старики  Д. в любом возрасте</p>
ПК-6	<p><b>56. Сфинголипиды при болезни Ниманна-Пика накапливаются в:</b>  А. макрофагах  Б. промиелоцитах  В. лимфоцитах  Г. бластах,</p>
ПК-6	<p><b>57. Эффективность терапии В 12- дефицитной анемии оценивается по:</b>  А. приросту ретикулоцитов на 3- 5 день лечения  Б. приросту гемоглобина  В. улучшению аппетита  Г. прибавке в массе тела  Д. уменьшению сывороточного железа</p>
ПК-5	<p><b>58. К наследственным гемолитическим анемиям, обусловленным дефектом мембраны эритроцитов, относят:</b>  А. болезнь Минковского – Шоффара  Б. апластическую анемию.</p>

	<p>В. Талассемии Г. болезнь Маркиафавы – Микели</p>
ПК-5	<p><b>59. Болезнь Минковского – Шоффара наследуется:</b> А. аутосомно Б. рецессивно В. аутосомно – доминантно Г. доминантно сцеплено с полом Д. рецессивно сцеплено с полом</p>
ПК-5	<p><b>60. Для диагностики болезни Минковского – Шоффара не обязательно исследование :</b> А. морфологии эритроцитов Б. повышения уровня непрямого билирубина В. прямой пробы Кумбса Г. осмотической резистентности эритроцитов Д. повышения уровня ферритина</p>
ПК-5	<p><b>61. Показанием к спленэктомии при наследственном микросфероцитозе служит:</b> А. частые гемолитические кризы Б. микросфероцитоз В. укорочение продолжительности жизни эритроцитов Г. спленомегалия Д. повышение уровня непрямого билирубина</p>
ПК-5	<p><b>62. Порфирия обусловлена:</b> А. дефицитом ферментов эритроцитов Б. выработкой антиэритроцитарный антител В. дефектом мембраны эритроцитов Г. дефектом синтеза гемма Д. дефектом синтеза глобина</p>
ПК-5	<p><b>63. Для подтверждения диагноза острой перемежающейся порфирии необходимо выявить:</b> А. гипохромию эритроцитов Б. положительную качественную пробу на порфобилиноген В. положительную пробу Хема Г. пониженное содержание d- аминолевулиновой кислоты Д. положительную непрямую пробу Кумбса</p>
ПК-6	<p><b>64. Для Лечения больных острой перемежающейся порфирией не используется:</b> А. фосфаден Б. преднизолон В. плазмаферез Г. нормосанг Д. коллоидных растворов</p>
ПК-5	<p><b>65. Фактор, активирующий внешний механизм свертывания крови:</b> А. протромбин</p>

	<p>Б. тканевой тромбопластин  В. фактор XII  Г. фактор VIII  Д. антигемофильный глобулин</p>
ПК-6, ПК-8	<p><b>66. Для проведения экстракорпорального кровообращения используется в качестве антикоагулянта:</b>  А. гепарин  Б. оксалат натрия  В. фенилин  Г. фторид натрия  Д. гирудин</p>
ПК-5	<p><b>67. Физиологическая роль тромбоцитов в крови сводится к:</b>  А. переносу кислорода  Б. участию в гемостазе  В. захвату и уничтожению микроорганизмов  Г. захвату свободных радикалов  Д. выработке антител</p>
ПК-5	<p><b>68. Адгезия тромбоцитов – это:</b>  А. склеивание их друг с другом  Б. приклеивание к чужеродной поверхности  В. связывание инородных частиц  Г. поглощение серотонина</p>
ПК-5	<p><b>69. Агрегация тромбоцитов – это:</b>  А. склеивание их друг с другом  Б. приклеивание к чужеродной поверхности  В. связывание инородных частиц  Г. поглощение серотонина  Д. лизис</p>
ПК-6	<p><b>70. К средствам, влияющим на систему фибринолиза не относится:</b>  А. свежзамороженная плазма  Б. эпислон – аминокaproновая кислота  В. теоникол  Г. стрептокиназа  Д. гепарин</p>
ПК-6, ПК-8	<p><b>71. Антикоагулянты прямого действия:</b>  А. фенилин  Б. гепарин  В. свежзамороженная плазма  Г. тиклид  Д. плавикс</p>
ПК-6, ПК-10	<p><b>72. Абсолютные показания к трансфузии тромбоцитов:</b>  А. появление антител к тромбоцитам  Б. появление геморрагий на нижних конечностях  В. появление геморрагий на верхних отделах туловища  Г. появление петехий на животе</p>

ПК-6	<b>73. Для лечения аутоиммунной тромбоцитопении не используется:</b> А. преднизолон Б. анаболические стероиды В. спленэктомия Г. цитостатические препараты Д. аскорбиновая кислота
ОПК-6	<b>74. У больных с болезнью Виллебранда для профилактики кровотечения применяют следующие препараты:</b> А. аспирин Б. адреналин В. криопреципитат Г. эпсилонаминокапроновая кислота
ПК-8	<b>75. Для купирования ДВС – синдрома необходимо, в первую очередь:</b> А. введение фенилина Б. переливание свежезамороженной плазмы В. переливание криопреципитата Г. введение стрептокиназы Д. проведение плазмафереза
ПК-8, ПК-10	<b>76. К средствам, подавляющим фибринолиз, относятся:</b> А. гепарин Б. рекомбинантный антитромбин III В. аминокaproновая кислота Г. тиклид Д. фибринолизин
ПК-5	<b>77. Причина развития ДВС- синдрома при кровопотере:</b> А. гипоксия и ацидоз Б. уменьшения синтеза естественных антикоагулянтов В. уменьшение синтеза активаторов фибринолиза Г. уменьшение синтеза ингибиторов фибринолиза Д. повышение синтеза ингибиторов фибринолиза
ПК-5	<b>78. При ДВС – синдроме наиболее часто поражается:</b> А. костный мозг Б. желудок В. почки Г. кишечник Д. сердце
ПК-6	<b>79. При лечении наследственных тромбоцитопатий не используется:</b> А. преднизолон Б. дицинон В. эпислон – аминокaproновая кислота Г. тромбоцитарная масса Д. трансплантация костного мозга
ПК-5	<b>80. При гемофилии В наблюдается дефицит:</b>

	<p>А. фактора VIII  Б. фактора IX  В. фактора XIII  Г. фактора X  Д. фактора XI</p>
ПК-5	<p><b>81. В конечном этапе свертывания крови не участвует:</b>  А. протромбин  Б. фибриноген  В. XII фактор  Г. кальций  Д. тромбомодулин</p>
ПК-5	<p><b>82. Для Клинико – лабораторной диагностики гемофилий нет необходимости определять:</b>  А. определения АЧТВ  Б. определения времени Квика  В. определения дефицита факторов свертывания крови  Г. наличия гематомного типа геморрагического синдрома  Д. агрегации тромбоцитов с коллагеном</p>
ПК-5	<p><b>83. При гемофилии А и В геморрагический синдром может осложниться:</b>  А. синовитом  Б. некрозом тканей  В. анемической комой  Г. почечной недостаточностью  Д. инфарктом миокарда</p>
ПК-7	<p><b>84. При проведении терапии ДВС – синдрома нет необходимости контролировать:</b>  А. уровня физиологических антикоагулянтов при использовании гепарина  Б. состояния системы фибринолиза  В. протромбиновый индекс на фоне терапии викасолом  Г. агрегации тромбоцитов  Д. концентрации продуктов паракоагуляции</p>
ПК-6	<p><b>85. Профилактика осложнений цитостатической болезни состоит из:</b>  А. стерилизации кишечника  Б. профилактического назначения антибиотиков  В. плазмафереза  Г. перевод больного в бокс на весь период ПХТ  Д. перевод больного на парентеральное питание</p>
ПК-5	<p><b>86. Исследование церулоплазмينا используют для диагностики:</b>  А. Болезни Вильсона-Коновалова  Б. микросфероцитоза  В. Мегалобластных анемиях  Г. Хронического миелолейкоза</p>
ПК-5	<p><b>87. Оценка уровня меди в сыворотке крови проводят при подозрении на :</b>  А. Болезнь Вильсона-Коновалова</p>

	<p>Б. Болезнь Маркиафавы-Миккеле  В. Болезнь Гоше  Г. Болезнь Фабри  Д. Болезнь Нимана-Пика</p>
ПК-5	<p><b>88. Лабораторное исследование при апластической анемии выявляет:</b>  А. панцитопению в периферической крови  Б. ретикулоцитоз  В. низкий уровень сывороточного железа  Г. гипергаммаглобулинемию  Д. повышение трансаминаз</p>
ПК-5	<p><b>89. Что играет роль в патогенезе развития юношеского артрита:</b>  А активация приобретённой иммунной системы  Б. продукция провоспалительных цитокинов+  В. Активация врождённой иммунной системы+  Г. Продукция макрофагов  Д. Все ответы верны</p>
ПК-5	<p><b>90. Протеинурия у пациентов с юношеским артритом может быть проявлением:</b>  А. мочекаменной болезни  Б. гломерулонефрита  В. Амилоидоза почек+  Г. тромбоза почечных сосудов  Д. пиелонефрита</p>
ПК-5	<p><b>91. При юношеском артрите без инфекционных осложнений прокальцитонинный тест:</b>  А. слабоположительный  Б. положительный  В. отрицательный+  Г. не проверяют  Д. сомнительный</p>
ПК-5	<p><b>92. Что является причиной развития дефицита железа при юношеском артрите с системным началом:</b>  А. секреция трансаминазы  Б. секреция гаппоглобина  В. Секреция ферритина  Г. Секреция гепсидина+  Д. Секреция трансферрина</p>
ПК-5	<p><b>93. Что такое юношеский артрит с системным началом</b>  А. Артрит одного и более суставов, который сопровождается подтверждённой перемежающейся лихорадкой продолжительностью не менее 3 дней в течении минимум 2 недель в сочетании с одним или более перечисленных признаков+  Б. Артрит одного и более суставов, который сопровождается подтверждённой перемежающейся лихорадкой продолжительностью не менее 3 дней в течении минимум 6 недель в сочетании с одним или более из перечисленных признаков;  В. Артрит одного и более суставов, который сопровождается подтверждённой перемежающейся лихорадкой продолжительностью не менее 6 дней в течении минимум 2 недель в сочетании с одним или более из перечисленных признаков;  Г. Артрит одного и более суставов, который не сопровождается</p>

	подтверждённой перемежающей лихорадкой продолжительностью не менее 3 дней в течении минимум 2 недель в сочетании с одним или более из перечисленных признаков;
ПК-6	<b>94. При идиопатической тромбоцитопенической пурпуре наиболее эффективным методом лечения является:</b> А. дренирование грудного лимфатического протока Б. трансфузии тромбомассы В. тимэктомия Г. спленэктомия Д. плазмаферез
ПК-6	<b>95. При аутоиммунной гемолитической анемии, протекающей с частыми кризами, показано проведение:</b> А. спленоэктомии Б. наложение гепатолиенального шунта В. дренирование грудного лимфатического протока Г. холецистэктомии Д. тимэктомии
ПК-8, ПК-10	<b>96. К осложнениям глюкокортикоидной терапии относится все, кроме:</b> А. асептического некроза головки бедренных костей Б. сахарного диабета В. диссеминации латентно протекающей туберкулезной инфекции Г. миелодепрессии Д. развития психозов
ПК-8	<b>97. Показанием для немедленного начала антибиотикотерапии является:</b> А. агранулоцитоз Б. тромбоцитопения В. острый вирусный гепатит Г. острый гемолиз Д. острая почечная недостаточность
ПК-10	<b>98. У больного с анемией (уровень Нв – 70 г\л), обусловленной хронической почечной недостаточностью предпочтительно использование:</b> А. свежей крови Б. эритроцитарной массы В. отмытых эритроцитов Г. рекомбинантного эритропоэтина Д. размороженных эритроцитов
ПК-5	<b>99. Ангиокератомы при болезни Фабри на начальной стадии:</b> А. выпуклые Б. плоские+ В. Светлого цвета+ Г. тёмного цвета Д. Их нет
ПК-5	<b>100. В гипокоагуляционной фазе ДВС- синдрома назначают:</b> А. гепарин Б. трансфузии свежзамороженной плазмы В. трансфузии теплой крови Г. прямые переливания крови



	Д. введение криопреципитата
ПК-7	<b>101. Наибольшую опасность для жизни больного кровоизлияния представляют:</b> А. в области губ, Б. в область корня языка, В. гематурия, Г. носовые кровотечения, Д. Маточные
ПК-5	<b>102. К факторам, участвующим в сосудисто-тромбоцитарном гемостазе, не относятся:</b> А. фактор IX Б. простациклин, В. тромбомодулин, Г. гепарин-сульфат, Д. тканевой активатор плазминогена.
ПК-5	<b>103.К мембранным рецепторам тромбоцитов не относится:</b> А. гликопротеин 1a Б. гликопротеин НЬ-Ша В. третий фактор тромбоцитов Г. Фибронектин Д. гликопротеин Ib.
ПК-5	<b>104. К методам исследования сосудисто-тромбоцитарного гемостаза относятся:</b> А. определение АЧТВ, Б. определение протромбинового времени, В. проба Айви, Г. определение тромбинового времени, Д. определение уровня фибронектина.
ПК-5	<b>105. К факторам, участвующим во внутреннем механизме свертывающей системы крови, не относятся:</b> А. фактора Хагеманна Б. высокомолекулярного кининогена В. фактора VII Г. фактора VIII Д. фактора IX.
ПК-5	<b>106.К факторам, участвующим во внешнем механизме свертывания крови, не относятся:</b> А. тканевого тромбопластина Б. фактора VII В. фактора X Г. фактора IX Д. протромбина.
ПК-5	<b>107.К естественным антикоагулянтам не относятся:</b> А. гепарин Б. антитромбин III В. протеин С Г. протеин S

	Д. витронектин.
ПК-5	<b>108. Для оценки внешнего механизма свертывания крови необходимо определить:</b> А. протромбиновое время Б. АЧТВ В. АКТ Г. тромбиновое время Д. уровень фибриногена.
ПК-5	<b>109. К средствам, влияющим на тромбоцитарное звено гемостаза, не относится:</b> А. эпсилон-аминокапроновая кислота Б. трентал В. курантил Г. тиклид. Д. плавикс
ПК-5	<b>110. Активированные тромбоциты не секретируют:</b> А. адреналин Б. норадреналин В. фибрин-пептиды Г. простаглицин Д. фибронектин
ПК-5	<b>111. Ангиокератомы при болезни Фабри на поздней стадии:</b> А. легче поддаются сжатию+ Б. плоские В. светлого цвета Г. слегка приподняты над поверхностью кожи Д. их нет
ПК-8	<b>112. Без соответствующего лечения болезни Фабри смертельный исход наступает от :</b> А. печёночной недостаточности Б. почечной недостаточности+ В. сердечно-сосудистых болезней+ Г. Цереброваскулярных осложнений+
ПК-5	<b>113. Болезнь Фабри – наследственное заболевание, обусловленное снижением или отсутствием активности фермента:</b> А. В-галактозидазы Б. Альфа L идуронидазы В. Альфа-галактозидазы А+ Г. Галактозамин -6 - сульфатазы Д. Нет верных ответов
ПК-6	<b>114. Внешние особенности у мужчин при болезни Фабри:</b> А. выступающая нижняя челюсть+ Б. длинная шея В. плоская переносица Г. увеличенные губы+

ПК-6	<p><b>115. Принципы хирургического лечения больных гемофилиями состоят из:</b></p> <p>А. хирургические вмешательства проводятся на фоне адекватной трансфузионной терапии</p> <p>Б. хирургические пособия ограничены</p> <p>В. ортопедическое лечение проводится лишь пациентам с легкой формой заболевания</p> <p>Г. любые хирургические вмешательства</p>
ПК-5	<p><b>116. Больным с наследственным дефицитом факторов протромбинового комплекса не свойственно:</b></p> <p>А. нарушения гемостаза по микроциркуляторно-гематомному типу при дефиците факторов VII и фактора X,</p> <p>Б. развития тромбозов наряду с профузными кровотечениями</p> <p>В. развития гемофилии В при наследственном дефиците IX фактора</p> <p>Г. удлинения протромбинового индекса при нормальном тромбиновом тесте</p>
ПК-5	<p><b>117. Диагностика приобретенных геморрагических коагулопатий основана на выявлении:</b></p> <p>А. кожных аллергических реакций</p> <p>Б. отсутствия эффекта от терапии препаратами факторов свертывания</p> <p>В. антител против антигена фактора Виллебранда</p> <p>Г. укорочении АЧТВ</p> <p>Д. укорочении протромбинового времени</p>
ПК-5	<p><b>118. Детям с болезнью Фабри рекомендовано регулярное определение в суточной моче:</b></p> <p>А. количества альбумина+</p> <p>Б. количества сахара</p> <p>В. количества лейкоцитов</p> <p>Г. количества эритроцитов</p>
ПК-5	<p><b>119. При каком варианте лёгочной гипертензии можно обсуждать назначение антагонистов витамина К:</b></p> <p>А. лёгочная артериальная гипертензия ассоциированная с коррегированными врождёнными пороками сердца</p> <p>Б. диффузные заболевания соединительной ткани</p> <p>В. портопупьмональная гипертензия</p> <p>Г. идиопатическая лёгочная артериальная гипертензия+</p> <p>Д. Ни одного верного ответа</p>
ПК-5	<p><b>120. Какую дополнительную информацию можно получить при выполнении компьютерной томографии ОГК с контрастным усилением:</b></p> <p>А. увеличение камер сердца+</p> <p>Б. наличие системно-лёгочных шунтов</p> <p>В. наличие тромбов в лёгочной артерии и ее ветвях+</p> <p>Г. состояние кровотока в лёгочной артерии</p> <p>Д. морфо-функциональные характеристики сердца+</p>
ПК-6	<p><b>121. Какие варианты лёгочной гипертензии носят прекапиллярный характер:</b></p> <p>А. лёгочная гипертензия вследствие патологии левых камер сердца+</p> <p>Б. лёгочная гипертензия ассоциированная с патологией лёгких и/или гипоксемией</p> <p>В. Лёгочная артериальная гипертензия</p>

	Г. хроническая тромбоэмболическая лёгочная гипертензия и другие варианты обструкции лёгочной артерии
ПК-5	<b>122. Естественный фибринолиз осуществляется с помощью фермента:</b> А. проконвертина Б. трипсина, В. плазмина, Г. плазминогена,
ПК-5	<b>123. Определение продуктов деградации фибриногена и фибринмономерных комплексов проводят при помощи тестов:</b> А. этанолового теста Б. АЧТВ В. протаминсульфатного теста Г. тромбинового времени
ПК-5	<b>124. При первичном сосудисто-тромбоцитарном гемостазе имеет место следующая последовательность тромбоцитарных реакций:</b> А. агрегация Б.распластывание В.адгезия Г.активация свертывания крови Д. агрегация, распластывание, адгезия, активация свёртывания.
ПК-5	<b>125. У пациентки с идиопатической лёгочной гипертензией III функционального класса развился пароксизм трепетания предсердий с ЧСЖ 140 в минуту, Выбрать оптимальную тактику лечения:</b> А. после ЧП ЭХО КГ для исключения внутрисполостных тромбов выполнить неотложную кардиоверсию+ Б. назначить В адреноблокаторы В. назначить амиодарон Г. Назначить аллапинин
ПК-5	<b>126. Пациент с ожирением, ХОБЛ и нарушением дыхания во сне. Расчётное давление в лёгочной артерии 50 мм рт ст. Окаком варианте идёт речь:</b> А. лёгочная артериальная гипертензия Б. лёгочная гипертензия с многофакторной природой заболевания В. Хр ТЭЛА и другие варианты обструкции лёгочной артерии Г. лёгочная гипертензия вследствие патологии левых камер сердца Д. лёгочная гипертензия, ассоциированная с патологией лёгких и/или гипоксемией+
ПК-5, ПК-6 ОПК-8	<b>127. Гемолитико-уремический синдром чаще развивается на фоне:</b> А. вирусная инфекция Б. кишечной инфекции+ В.пневмонии Г. гломерулонефрита

ПК-5	<p><b>128. Общие признаки для всех гемолитических анемий:</b></p> <p>А. увеличение уровня прямого (связанного) билирубина</p> <p>Б. эритроцитоз в крови</p> <p>В. лейкопения и наличие бластов</p> <p>Г. Увеличение печени</p> <p>Д. ретикулоцитоз крови, увеличение уровня не прямого (не связанного) билирубина</p>
ПК-6	<p><b>129. Для лечения аутоиммунной гемолитической анемии используют:</b></p> <p>А. преднизолон, цитостатики</p> <p>Б. переливание эритроцитарной массы</p> <p>В. препараты железа</p> <p>Г. Витамин В12 и фолиевую кислоту</p>
ПК-6	<p><b>130. При переливании крови больным с аутоиммунной гемолитической анемией используют:</b></p> <p>А. обычную эритроцитарную массу</p> <p>Б. отмые эритроциты</p> <p>В. тромбоконцентрат</p> <p>Г. свежую кровь</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>131. К базисной терапии апластической анемии относится:</b></p> <p>А. переливание компонентов крови</p> <p>Б. сандимун А и антилимфоцитарный глобулин</p> <p>В. анаболические гормоны</p> <p>Г. Преднизолон</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>132. Гемолитико-уремический синдром включает триаду:</b></p> <p>А. неиммунная гемолитическая анемия+</p> <p>Б. иммунная гемолитическая анемия</p> <p>В. тромбоцитопения+</p> <p>Г. тромбоцитоз</p> <p>Д. острое почечное повреждение+</p>
ПК-5, ОПК-8	<p><b>133. Гемолитико-уремический синдром чаще встречается у детей:</b></p> <p>А. периода новорожденности+</p> <p>Б. грудного и младшего возраста+</p> <p>В. младшего школьного возраста</p> <p>Г. подростков</p> <p>Д. во всех возрастах</p>
ПК-5, ОПК-8	<p><b>134. Этиология типичного гемолитико-уремического синдрома:</b></p> <p>А. Веротоксин-продуцирующая кишечная палочка (VTEC)+</p>

	<p>Б. Str. Pneumoniae, продуцирующим нейраминидазу  В. дефицит ADAMTS-13  Г. анти CFH - антитела</p>
<p>ПК-5,  ПК-6,  ОПК-8</p>	<p><b>135. Распространённость STEC-ГУС составляет среди детей до 18 лет:</b>  А. 0,1:100000  Б. 2,1:100000+  В. 6:100000  Г. 12:100000  Д. 21:100000</p>
<p>ПК-5,  ПК-6,  ПК-8</p>	<p><b>136. Распространённость STEC-ГУС составляет среди детей до 6 лет:</b>  А. 0,2:100000+  Б. 2,1:100000  В. 6:100000  Г. 12:100000  Д. 21:100000</p>
<p>ПК-5,  ПК-6</p>	<p><b>137. Клинические симптомы STEC-ГУС:</b>  А. Развивается на 2-5-й день острой кишечной инфекции  Б. Острое начало, быстрое развитие анурии  В. Артериальная гипертензия  Г. Поражение ЦНС: судороги, нарушение сознания  Д. все ответы верны+</p>
<p>ПК-5</p>	<p><b>138. Вторичная ошеломляющая эозинофилия может выявляться при:</b>  А. Раке почки  Б. Токсокарозе  В. ХОБЛ  Г. Бронхиальной астме</p>
<p>ПК-8  ПК-10</p>	<p><b>139. терапия выбора при гемолитико-уремическом синдроме:</b>  А. азатиоприн  Б. преднизолон  В. свежзамороженная плазма+  Г. каптоприл</p>
<p>ПК-5,  ПК-6</p>	<p><b>140. Антибиотикотерапия гемоколита, вызванного веротоксин-продуцирующей кишечной палочкой:</b>  А. увеличивает риск ГУС+  Б. уменьшает риск ГУС  В. не влияет на риск развития ГУС</p>
<p>ПК-5,  ПК-6</p>	<p><b>141. К наследственным тромбоцитопатиям относятся:</b>  А. тромбоцитопатия с повышением уровня активного проконвертина (активного фактора VII)  Б. тромбоцитопатия, обусловленная появлением эритроцитов сферической формы, вызывающих резкое повышение вязкости крови  В. синдром Вискотта-Олдрича  Г. синдром Казабаха-Меррита</p>

ПК-5, ПК-6, ОПК-8	<b>142. На сосудистое звено гемостаза действуют:</b> А. серотонин Б. раствор желатина В. рутин Г. викасол
ПК-5, ПК-6	<b>143. Тромбоцитопатия при приеме ацетилсалициловой кислоты обусловлена:</b> А. ингибцией синтеза тромбосана Б. нарушением транспорта ионов кальция, В. ингибцией циклооксигеназы, Г. повышением уровня цАМФ в тромбоцитах
ПК-6	<b>144. Тромбоцитемия при гемолитико-уремическом синдроме диагностируется:</b> А. при уровне тромбоцитов менее 150 тыс в 1 мл+ Б. при снижении количества тромбоцитов >25% от базального уровня+ В. при снижении количества тромбоцитов >50% от базального уровня Г. при уровне тромбоцитов менее 50 тыс в 1 мл
ПК-8, ПК-10 ОПК-8 ОПК-9	<b>145. терапия выбора при гемолитико-уремическом синдроме:</b> А. азатиоприн Б. преднизолон В. свежезамороженная плазма+ Г. каптоприл Д. Экулизумаб+
ПК-5	<b>146. У больного диагностировали болезнь Маркиафавы-Миккеле. Какие показатели крови характерны для данного заболевания:</b> А. гипохромная анемия Б. повышение свободного гемоглобина в плазме, снижение сывороточного железа В. гиперхромная анемия, в миелограмме мегалобластический тип кроветворения Г. панцитопения, в миелограмме опустошение костного +мозга Д. панцитопения, в миелограмме раздражение красного ряда
ПК-8 ПК-10	<b>147. Медикаменты могут вызвать гемолитическую анемию:</b> А. эритромицин Б. метилдопа+ В. аймалин Г. аспирин Д. витамин В12
ПК-5, ПК-6	<b>148. Симптоматическая гемолитическая анемия может быть при :</b> А. целиакия-СПРУ Б. болезнь Крона+ В. меланома Г. хр пиелонефрит Д. лимфаденит
ПК-6	<b>149. Прерывание беременности по медицинским показаниям можно рекомендовать женщине, подвергшейся облучению при поглощенной дозе</b>

	<p><b>на плод:</b>  А. более 0,1 Gr  Б. более 0,50 Gr  В. более 1 Gr  Г. при облучении в дозе, превышающей допустимый уровень по нормам радиационной безопасности</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>150. В ОАК ретикулоцитов 0-1 в поле зрения:</b>  А. дефицит железа  Б. аутоиммунный гемолиз  В. пароксизмальная ночная гемоглобинурия  Г. дефицит В12  Д. аплазия кроветворения+</p>
ПК-5	<p><b>151. Сочетание анемии и артериальной гипертензии:</b>  А. гипертоническая болезнь  Б. Болезнь Иценко-Кушинга  В. акромегалия  Г. Хроническая почечная недостаточность +  Д. феохромоцитома</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>152. Увеличение гемоглобина F или A2:</b>  А. серповидно-клеточная анемия  Б. талассемия+  В. дефицит глюкозо-6-фосфатгидрогеназы  Г. пароксизмальная ночная гемоглобинурия  Д. наследственный сфероцитоз</p>
ПК-6	<p><b>153. Терапия инфекционного мононуклеоза включает в себя:</b>  А. переливание эритроцитарной массы  Б. постельный режим, преднизолон  В. спленэктомия  Г. химиотерапия</p>
ПК-5	<p><b>154. Типичными проявлениями цитостатического миокардита являются:</b>  А. одышка, увеличение размеров сердца  Б. кровохарканье  В. отёк лёгких  Г. Развитие перикардита</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>155. Для подтверждения диагноза аутоиммунной гемолитической анемии необходимо:</b>  А. проведение пробы Кумбса  Б. Стернальной пункции  В. Пробы с нагрузкой  Г. Трепанобиопсии</p>



ПК-5	<p><b>156. При амбулаторном проведении цитостатической терапии для профилактики агранулоцитозов необходимо проводить:</b></p> <p>А. регулярные анализы крови,  Б. ежедневный осмотр гематолога,  В. регулярные анализы мочи,  Г. трансфузии лейкомаcсы 1 раз в неделю,</p>
ПК-5, ПК-8	<p><b>157. В период амбулаторного лечения гемобластозов, в первую очередь, важно контролировать:</b></p> <p>А. уровень гемоглобина,  Б. уровень, тромбоцитов,  В. СОЭ  Г. число нейтрофилов в крови,</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>158. Панцитопения, повышение уровня билирубина, увеличение селезёнки характерно для:</b></p> <p>А. аутоиммунная панцитопения+  Б. болезнь Маркиафавы-Миккеле  В. талассемия  Г. наследственный микросфероцитоз  Д. железодефицитная анемия</p>
ПК-8, ОПК-8 ОПК-9	<p><b>159. К противогрибковым препаратам относятся:</b></p> <p>А. диклофенак  Б. дифлюкан  В. нифедипин  Г. допамин  Д. макропен</p>
ПК-8, ОПК-8	<p><b>160. К противовирусным препаратам относятся:</b></p> <p>А. задитен,  Б. зовиракс,  В. гистадил,  Г. ранитидин,</p>
ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10	<p><b>161. Из высказанных положений первоочередным при восполнении острой кровопотери является:</b></p> <p>А. необходимость восполнить количество эритроцитов.  Б. необходимость поддерживать нормальный уровень гемоглобина.  В. необходимость восполнить до нормоволемии объем циркулирующей крови  Г. необходимость бороться с гипоксией</p>
ПК-8. ПК-10	<p><b>162. Учитывая кровопотерю, при коагулопатии необходимо назначать:</b></p> <p>А. трансфузии эритроцитов  Б. введение декстранов,  В. введение свежезамороженной плазмы и проведение плазмафереза  Г. введение препаратов ε-аминокапроновой кислоты</p>
ПК-8, ПК-10	<p><b>163. При иммунодефиците показано назначение всего перечисленного, за исключением:</b></p> <p>А. кортикостероидов  Б. гамма-глобулина  В. иммуноглобулинов направленного действия  Г. внутривенного иммуноглобулина  Д. свежезамороженной плазмы</p>

ПК-10	<p><b>164. Из перечисленных положений верны следующие:</b></p> <p>А. прямое переливание крови - лучший метод трансфузионной терапии в экстремальных условиях</p> <p>Б. прямое переливание крови - вынужденное, но необходимое условие восполнения острой кровопотери в экстремальных условиях</p> <p>В. прямое переливание крови - метод, потенциально опасный, с точки зрения, переноса инфекций,</p> <p>Г. прямое переливание крови не имеет в настоящее время достаточных оснований для применения в клинической практике</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>165. Лабораторными признаками тромбоцитопенической кровоточивости являются:</b></p> <p>А. сниженное количество тромбоцитов и удлинение времени кровотечения</p> <p>Б. удлинение времени свертывания крови</p> <p>В. гипофибриногенемия</p> <p>Г. снижение уровня Са</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>166. Для острого лейкоза характерно:</b></p> <p>А. бластоз крови и костного мозга</p> <p>Б. лимфоцитоз периферической крови</p> <p>В. высокий процент палочкоядерных лейкоцитов</p> <p>Г. Высокий процент сегментоядерных клеток</p>
ПК-8, ПК-10 ОПК-9	<p><b>167. Трансфузионная тактика при идиопатической тромбоцитопенической пурпуре предполагает переливание:</b></p> <p>А. свежзамороженной плазмы</p> <p>Б. теплой крови</p> <p>В. тромбоцитной массы</p> <p>Г. криопреципитата</p> <p>Д. нативной плазмы</p>
ПК-8, ПК-10	<p><b>168. Свежзамороженной называется плазма, которая замораживается в течение:</b></p> <p>А. немедленно</p> <p>Б. первых 6 часов после заготовки крови</p> <p>В. первых 8 часов после заготовки крови</p> <p>Г. первых 12 часов после заготовки крови</p> <p>Д. первых суток</p>
ПК-5, ПК-8 ПК-10	<p><b>169. Свежзамороженная плазма при температуре -18° С может храниться в течение:</b></p> <p>А. 6 месяцев</p> <p>Б. 1 год</p> <p>В. 2 года</p> <p>Г. 3 года</p> <p>Д. более 5-ти лет</p>
ПК-8, ПК-10	<p><b>170. Отмытые эритроциты должны быть использованы:</b></p> <p>А. немедленно</p> <p>Б. через два часа после отмывания</p> <p>В. через шесть часов после отмывания</p> <p>Г. через двадцать четыре часа после отмывания</p> <p>Д. не позднее тридцати шести часов после отмывания</p>

ПК-5, ПК-6	<b>171. Для хронического миелолейкоза характерно:</b> А. Наличие в периферической крови всех клеток миелоидного ряда начиная с бластов Б. Наличие исключительно миелобластов В. Лимфоцитоз Г. Эритроцитоз
ПК-8, ПК-10	<b>172. У больного 35-ти лет в ходе операции по поводу хронического холецистита (холецистэктомия) кровопотеря составила 0,8 л. Больному показаны переливания:</b> А. прямое переливание крови Б. эритроцитой массы В. отмытых эритроцитов Г. плазмозамещающих растворов Д. тромбоцитов
ПК-8, ПК-10	<b>173. Для профилактики посттрансфузионной «вторичной болезни» у больных с иммунодефицитом необходимо:</b> А. ультрафиолетовое облучение компонентов крови Б. использование фильтров В. отмывание клеточных компонентов Г. лучевое воздействие в дозе 15-50 Грэй Д. удаление лейкоцитарной пленки
ПК-5, ПК-6	<b>174. Синдром Жильбера это:</b> А. Доброкачественная гипербилирубинемия Б. Вариант аутоиммунной гемолитической анемии В. Опухолевое заболевание печени Г. Лейкоз
ПК-5, ПК-6	<b>175. При хроническом миелолейкозе необходимо:</b> А. немедленно провести спленэктомию Б. спленэктомия категорически не показана В. удаление тимуса Г. удаление лимфатических узлов
ПК-5, ПК-6	<b>176. При лечении осложнений цитостатической терапии используется:</b> А. антибиотики, КСФ, иммуноглобулины Б. плазмаферез В. преднизолон Г. спленэктомия
ПК-5	<b>177. Возбудитель при болезни кошачьей царапины:</b> А. Хламидия

	<p>Б. Микоплазма  В. Вирус герпеса  Г. Токсоплазмоз</p>
<p>ПК-5,  ПК-6,  ПК-8</p>	<p><b>178. Показаниями к трансплантации костного мозга при острых лейкозах служит:</b>  А. неэффективность полихимиотерапии  Б. отсутствие изоиммунизации  В. молодой возраст, достижение 2 ремиссии  Г. неблагоприятный вариант острого лейкоза</p>
<p>ПК-5,  ПК-6,  ПК-8</p>	<p><b>179. Для острой кровопотери наиболее характерны признаки, обусловленные:</b>  А. вазодилатации  Б. синдромом малого выброса, ДВС  В. депрессией миокарда  Г. Протеолитическим взрывом</p>
<p>ПК-5,  ПК-6</p>	<p><b>180. Запасов фолиевой кислоты хватает на:</b>  А. 10 дней  Б. 3-4 месяца  В. 6 лет  Г. 10 лет</p>
<p>ПК-5</p>	<p><b>181. Запасов витамина В 12 в организме хватает на:</b>  А. 3 месяца  Б. 3-6 лет  В. год  Г. Не истощаются</p>
<p>ПК-5,  ОПК-8,  ОПК-9</p>	<p><b>182. Из перечисленных положений верны следующие:</b>  А. прямое переливание крови - лучший метод трансфузионной терапии в экстремальных условиях  Б. прямое переливание крови - вынужденное, но необходимое условие восполнения острой кровопотери в экстремальных условиях  В. прямое переливание крови - метод, потенциально опасный, с точки зрения, переноса инфекций,  Г. прямое переливание крови не имеет в настоящее время достаточных оснований для применения в клинической практике</p>
<p>ПК-5,  ОПК-8</p>	<p><b>183. Из перечисленных положений верны следующие:</b>  А. прямое переливание крови - лучший метод трансфузионной терапии в экстремальных условиях  Б. прямое переливание крови - вынужденное, но необходимое условие восполнения острой кровопотери в экстремальных условиях  В. прямое переливание крови - метод, потенциально опасный, с точки зрения, переноса инфекций,  Г. прямое переливание крови не имеет в настоящее время достаточных оснований для применения в клинической практике</p>

ПК-5	<p><b>184. Максимальный % эозинофилов, наблюдаемый при паразитозах, составляет:</b></p> <p>А. 10-15%</p> <p>Б. 15-25%</p> <p>В. 25-35%</p> <p>Г. 35-45%</p> <p>Д. 60-80%</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>185. Гемолитико-уремический синдром чаще встречается у детей:</b></p> <p>А. периода новорожденности+</p> <p>Б. грудного и младшего возраста+</p> <p>В. младшего школьного возраста</p> <p>Г. подростков</p> <p>Д. во всех возрастах</p>
ПК-5	<p><b>186. Болезнью Гоше болеют:</b></p> <p>А. дети</p> <p>Б. подростки</p> <p>В. взрослые</p> <p>Г. старики</p> <p>Д. в любом возрасте</p>
ПК-5	<p><b>187. Сфинголипиды при болезни Ниманна-Пика накапливаются в:</b></p> <p>А. макрофагах</p> <p>Б. промиелоцитах</p> <p>В. лимфоцитах</p> <p>Г. бластах,</p>
ПК-5	<p><b>188. В реакцию с антигеном при иммунобластном лимфадените вовлекаются:</b></p> <p>А. В- лимфоциты</p> <p>Б. Т- лимфоциты</p> <p>В. моноциты</p> <p>Г. миелоциты,</p>
ПК-6	<p><b>189. Лечение иммунобластного лимфаденита включает в себя:</b></p> <p>А. пульс-терапию глюкокортикоидами</p> <p>Б. плазмаферез</p> <p>В. этиотропное лечение</p> <p>Г. физиотерапию</p>
ПК-5	<p><b>190. Выделяют следующие формы тромбоцитозов:</b></p> <p>А. наследственные и приобретенные,</p> <p>Б. амегакариоцитарные и гипермегакариоцитарные,</p> <p>В. миелодиспластические и парциальногиперпластические,</p> <p>Г. лимфокинозависимые и лимфокинонезависимые,</p>
ПК-5	<p><b>191. Диспротеинемия при хронических гепатитах характеризуется:</b></p> <p>А. повышением уровня g - глобулинов, b - фракций</p> <p>Б. снижением уровня g - глобулинов</p> <p>В. снижением фракции a<sub>2</sub> - глобулинов</p> <p>Г. повышением уровня всех глобулиновых фракций,</p> <p>Д. повышением уровня альбуминов</p>
ПК-5	<p><b>192. Высокий уровень общего белка крови характерен для:</b></p>

	<p>А. Множественной миеломы  Б. Может быть и в норме  В. Для острого лейкоза  Г. Для глубокой анемии  Д. Болезнь Фабри</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>193. При проведении дифференциальной диагностики эритремии и вторичных эритроцитозов в пользу первой свидетельствуют:</b>  А. эритроцитоз в сочетании со спленомегалией  Б. нарушением микроциркуляции  В. нормальная клеточность трепаната костного мозга  Г. эритроцитоз при нормальных размерах печени</p>
ПК-8, ПК-10, ОПК-8	<p><b>194. терапия выбора при гемолитико-уремическом синдроме:</b>  А. азатиоприн  Б. преднизолон  В. свежемороженая плазма+  Г. каптоприл  Д. Экулизумаб+</p>
ОПК-8	<p><b>195. терапия выбора при гемолитико-уремическом синдроме:</b>  А. азатиоприн  Б. преднизолон  В. свежемороженая плазма+  Г. каптоприл  Д. Экулизумаб+</p>
ПК-5	<p><b>196. Для профилактики рецидивов геморрагических васкулитов применяют:</b>  А. курсы лечения гепарином  Б. плазмаферез  В. антиагреганты  Г. памбу</p>
ПК-8, ПК-10	<p><b>197. Первостепенным методом лечения при анемической коме независимо от ее этиологии является:</b>  А. трансфузия свежемороженой плазмы  Б. переливание эритроцитарной массы  В. назначение стероидов  Г. трансфузия коллоидов  Д. переливание теплой крови</p>
ПК-8, ПК-10	<p><b>198. При переливании крови больным с аутоиммунной гемолитической анемией используют:</b>  А. обычную эритроцитарную массу  Б. отмые эритроциты  В. тромбоконцентрат  Г. свежую кровь</p>
ПК-8, ПК-10	<p><b>199. При переливании крови больным с аутоиммунной гемолитической анемией используют:</b></p>

	<p>А. обычную эритроцитарную массу  б. отмытые эритроциты  В. тромбоконцентрат  Г. свежую кровь</p>
ПК-5	<p><b>200. К диагностическим признакам апластической анемии относятся:</b>  А. Панцитопения периферической крови  Б. нормальная клеточность крови  В. гиперклеточный костный мозг  Г. признаки лейкоза</p>
ПК-8, ПК-10	<p><b>201. Термин анемии означает:</b>  А. Уменьшение общего объема крови  Б. Уменьшение объема циркулирующей крови  В. Уменьшение гемоглобина и(или)эритроцитов в единице объема крови  Г. Уменьшение уровня тромбоцитов крови</p>
ПК-5	<p><b>202. К мегалобластным анемиям относится:</b>  А. Хроническая железодефицитная анемия  Б. витамин В12 дефицитная анемия  В. Аутоиммунная гемолитическая анемия  Г. Микросфероцитоз  Д. Болезнь Фабри</p>
ПК-5	<p><b>203. Мононуклерные клетки это:</b>  А. Лимфоциты?  Б. Гибрид моноцита и лимфоцита?  В. Моноциты?  Г. Лейкоциты</p>
ПК-5	<p><b>204. Наличие филадельфийской хромосомы патогномично для:</b>  А. острого промиелоцитарного лейкоза?  Б. хронического миелолейкоза?  В. хронического лимфолейкоза?  Г. Эритремии?</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>205. Субстратом опухоли при острых лейкозах является:</b>  А. зрелые дифференцируемые клетки, но с признаками атипии?  Б. молодые, незрелые бластные клетки?  В. промежуточные клеточные формы?  Г. Обычные лейкоциты</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>206. Субстратом опухоли при хронических лейкозах является:</b>  А. зрелые дифференцируемые клетки, но с признаками атипии, не выполняющие свои функции  Б. молодые, незрелые бластные клетки  В. промежуточные клеточные формы  Г. Обычные лейкоциты</p>
ПК-5	<p><b>207. Эритроцитоз может наблюдаться при:</b>  А. Опухоли почки, бластеме мозжечка  Б. Только при хроническом лейкозе(эритремия)  В. Бронхоэктатическая болезнь  Г. Гастрите</p>
ПК-8, ПК-10 ОПК-8	<p><b>208.К базисной терапии при апластической терапии относится:</b>  А. Комбинированная химиотерапия включающая назначение сандимуна (циклоспоринА) и антилимфоцитарного глобулина</p>

	<p>Б. Спленэктомия</p> <p>В. Назначение высоких доз преднизолона</p> <p>Г. Трансплантация костного мозга</p>
ПК-8, ПК-10	<p><b>209. При Аутоиммунной гемолитической анемии можно перелить:</b></p> <p>А. обычную эритроцитарную массу</p> <p>Б. Нельзя переливать обычную эритроцитарную массу, необходимо подобрать кровь индивидуально по пробе Кумбса</p> <p>В. Лучше не проводить гемотрансфузии вовсе</p> <p>Г. Тромбоконтрат</p>
ПК-5 ПК-6	<p><b>210. Признаками талассемии будут:</b></p> <p>А. увеличенная селезёнка, цветовой показатель 0,3-0,4?</p> <p>Б. цветовой показатель более 1,0; увеличение лимфатических узлов?</p> <p>В. Клинически башенный череп, готическое нёбо, высокий рост, тромбоцитопения</p> <p>Г. Наличие базофильной пунктации эритроцитов</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>211. Для диагностики хронического моноцитарного лейкоза по картине периферической крови имеет значение:</b></p> <p>А. лейкоцитоз</p> <p>Б. абсолютный моноцитоз</p> <p>В. левый сдвиг в формуле крови</p> <p>Г. соотношение зрелых и незрелых гранулоцитов</p> <p>Д. ускорение СОЭ</p>
ПК-8	<p><b>212. Больным эритремией в возрасте до 50 лет в развернутой стадии следует назначать:</b></p> <p>А. гидроксимочевину</p> <p>Б. цитозар</p> <p>В. циклофосфан</p> <p>Г. интерферон</p> <p>Д. алкеран</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>213. Поражение средостения чаще наблюдается при следующем варианте лимфогранулематоза:</b></p> <p>А. лимфоидного преобладания</p> <p>Б. склеронодулярном</p> <p>В. смешанно – клеточном</p> <p>Г. лимфоидного истощения</p> <p>Д. классической болезни Ходжкина</p>
ПК-5	<p><b>214. Парапρωтеины представляют собой:</b></p> <p>А. нормальные иммуноглобулины – антитела</p> <p>Б. моноклональные иммуноглобулины, а также белки Бенс – Джонса</p> <p>В. фрагменты альбумина</p> <p>Г. мономеры фибриногена</p> <p>Д. компоненты комплемента</p>
ПК-5	<p><b>215. У больного диагностировали болезнь Маркиафавы-Миккеле. Какие показатели крови характерны для данного заболевания:</b></p> <p>А. гипохромная анемия</p> <p>Б. повышение свободного гемоглобина в плазме, снижение сывороточного</p>



	<p>железа</p> <p>В. гиперхромная анемия, в миелограмме мегалобластический тип кроветворения</p> <p>Г. панцитопения, в миелограмме опустошение костного +мозга</p> <p>Д. панцитопения, в миелограмме раздражение красного ряда</p>
ПК-5	<p><b>216. У больного диагностировали болезнь Маркиафавы-Миккеле. Какие показатели крови характерны для данного заболевания:</b></p> <p>А. гипохромная анемия</p> <p>Б. повышение свободного гемоглобина в плазме, снижение сывороточного железа</p> <p>В. гиперхромная анемия, в миелограмме мегалобластический тип кроветворения</p> <p>Г. панцитопения, в миелограмме опустошение костного +мозга</p> <p>Д. панцитопения, в миелограмме раздражение красного ряда</p>
ПК-6	<p><b>217. Физиологическая роль тромбоцитов в крови сводится к:</b></p> <p>А. переносу кислорода</p> <p>Б. участию в гемостазе</p> <p>В. захвату и уничтожению микроорганизмов</p> <p>Г. захвату свободных радикалов</p> <p>Д. выработке антител</p>
ПК-6	<p><b>218. Физиологическая роль тромбоцитов в крови сводится к:</b></p> <p>А. переносу кислорода</p> <p>Б. участию в гемостазе</p> <p>В. захвату и уничтожению микроорганизмов</p> <p>Г. захвату свободных радикалов</p> <p>Д. выработке антител</p>
ОПК-8	<p><b>219. Этиология типичного гемолитико-уремического синдрома:</b></p> <p>А. Веротоксин-продуцирующая кишечная палочка (VTEC)+</p> <p>Б. Str. Pneumoniae, продуцирующим нейраминидазу</p> <p>В. дефицит ADAMTS-13</p> <p>Г. анти CFH - антитела</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>220. Этиология типичного гемолитико-уремического синдрома:</b></p> <p>А. Веротоксин-продуцирующая кишечная палочка (VTEC)+</p> <p>Б. Str. Pneumoniae, продуцирующим нейраминидазу</p> <p>В. дефицит ADAMTS-13</p> <p>Г. анти CFH - антитела</p>
ПК-5	<p><b>221.Болезни тяжелых цепей (БТЦ) представляют собой:</b></p> <p>А. наследственный иммунодефицит</p> <p>Б. варианты миелодисплазии</p> <p>В. лимфопролиферативные заболевания</p> <p>Г. макрофагальные опухоли</p> <p>Д. гистиоцитозы</p>

ПК-5	<p><b>222.Диагностика вариантов острых лейкозов основана на:</b></p> <p>А. цитохимической и иммунофенотипической характеристике бластов  Б. клинических данных  В. характерных морфологических особенностях бластов при микроскопии  Г. ответе на проводимую терапию  Д. степени угнетения нормального кроветворения</p>
ПК-5	<p><b>223. Сфинголипиды при болезни Ниманна-Пика накапливаются в:</b></p> <p>А. макрофагах  Б. промиелоцитах  В. лимфоцитах  Г. бластах,</p>
ПК-6	<p><b>224. Сфинголипиды при болезни Ниманна-Пика накапливаются в:</b></p> <p>А. макрофагах  Б. промиелоцитах  В. лимфоцитах  Г. бластах,</p>
ПК-5	<p><b>225.Наиболее характерными клиническими проявлениями волосатоклеточного лейкоза являются:</b></p> <p>А. спленомегалия  Б. гепатомегалия  В. периферическая лимфаденопатия  Г. геморрагический синдром  Д. аутоиммунный гемолиз</p>
ПК-5	<p><b>226.В сомнительных случаях хронического миелолейкоза необходимо дополнительно исследовать:</b></p> <p>А. щелочную фосфатазу нейтрофилов  Б. лактатдегидрогеназу  В. мочевую кислоту  Г. миелопероксидазу  Д. пируваткиназу</p>
ПК-8 ОПК-8 ОПК-9	<p><b>227.Из перечисленных цитостатиков наиболее удобным в управлении за опухолевой массой в развернутой стадии ХМЛ является:</b></p> <p>А. цитозин – арабинозид  Б. гидроксимочевина  В. миелобромол  Г. 6 – меркаптопурин  Д. вепезид</p>
ПК-8, ОПК-8, ОПК-9	<p><b>228.Наиболее эффективно в терминальной стадии ХМЛ назначить:</b></p> <p>А. монотерапию интерфероном – альфа  Б. монотерапию преднизолоном  В. сеансы лейкоцитафереза  Г. облучение селезенки  Д. интрон – А, цитозинарабинозид, гливек</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>229.Наиболее характерными клинико- гематологическим проявлением терминальной стадии ХМЛ является все перечисленное, кроме:</b></p> <p>А. возникновения лейкемидов на коже  Б. увеличение % миелоцитов и промиелоцитов</p>

	<p>В. панцитопении разной степени выраженности  Г. рефрактерности к терапии гидроксимочевой  Д. лихорадки</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>230. Детям с болезнью Фабри рекомендовано регулярное определение в суточной моче:</b>  А. количества альбумина+  Б. количества сахара  В. количества лейкоцитов  Г. количества эритроцитов</p>
ПК-5. ПК-6	<p><b>231. Детям с болезнью Фабри рекомендовано регулярное определение в суточной моче:</b>  А. количества альбумина+  Б. количества сахара  В. количества лейкоцитов  Г. количества эритроцитов</p>
ПК-5	<p><b>232. Исходом анемической стадии эритремии могут быть все перечисленные заболевания, исключая:</b>  А. острый лейкоз  Б. хронический лейкоз  В. лимфопролиферативные заболевания  Г. апластическую анемию  Д. сублейкемический миелоз</p>
ПК-8, ОПК-8, ОПК-9	<p><b>233. Показаниями к назначению цитостатической терапии при сублейкемическом миелозе являются все перечисленные, кроме:</b>  А. тромбоцитопении  Б. спленомегалии с компрессионным синдромом  В. умеренного лейкоцитоза  Г. гиперспленизма  Д. тромбоцитопении</p>
ПК-5	<p><b>234. Клинические симптомы STEC-ГУС:</b>  А. Развивается на 2-5-й день острой кишечной инфекции  Б. Острое начало, быстрое развитие анурии  В. Артериальная гипертензия  Г. Поражение ЦНС: судороги, нарушение сознания  Д. все ответы верны+</p>
ПК-5	<p><b>235. Клинические симптомы STEC-ГУС:</b>  А. Развивается на 2-5-й день острой кишечной инфекции  Б. Острое начало, быстрое развитие анурии  В. Артериальная гипертензия  Г. Поражение ЦНС: судороги, нарушение сознания  Д. все ответы верны+</p>
ПК-5, ПК-6, ОПК-9	<p><b>236. За сутки может всосаться железа не более:</b>  А. 0,5 – 1,0 мг  Б. 2,0 – 2,5 мг  В. 4,0- 4,5 мг  Г. 8 – 10 мг</p>

	Д. 10- 12,5 мг
ПК-5, ПК-6	<b>237. Основной синдром острой перемежающейся порфирии:</b> А. демиелинизация нервных волокон Б. портальная гипертензия В. остеопороз Г. альбинизм Д. кетоацидоз
ПК-5	<b>238.Самой частой причиной развития железодефицитной анемии у мужчин является:</b> А. кровопотеря из желудочно – кишечного тракта Б. гломические опухоли В. алкогольный гепатит Г. гематурическая форма гломерулонефрита Д. кровохарканье
ПК-5, ПК-6	<b>239. Основной синдром острой перемежающейся порфирии:</b> А. демиелинизация нервных волокон Б. портальная гипертензия В. остеопороз Г. альбинизм Д. кетоацидоз
ОПК-8, ОПК-9	<b>240. Для Лечения больных острой перемежающейся порфирией не используется:</b> А. фосфаден Б. преднизолон В. плазмаферез Г. нормосанг Д. коллоидных растворов
ПК-8, ОПК-9	<b>241. Для Лечения больных острой перемежающейся порфирией не используется:</b> А. фосфаден Б. преднизолон В. плазмаферез Г. нормосанг Д. коллоидных растворов
ПК-5	<b>242.Хроническая постгеморрагическая железодефицитная анемия – это:</b> А. редкое заболевание Б. частое заболевание, причину которого врач всегда обязан вскрыть В. результат гинекологических кровопотерь Г. эссенциальное заболевание, генез которого неизвестен Д. наследственное заболевание
ПК-5	<b>243.Железодефицитная анемия у беременных возникает в результате:</b> А. имевшегося ранее латентного дефицита железа Б. хронической кровопотери у беременной В. несовместимости с плодом по системе АВО Г. несовместимости с мужем по системе АВО Д. несовместимости с плодом по резус – фактору
ПК-5	<b>244.При железодефицитной анемии довольно часто встречаются все нижеперечисленные симптомы за исключением:</b>

	<p>А. извращения вкуса и обоняния  Б. колоникий  В. ломкости и сухости волос  Г. гипертрихоза  Д. раздражительности</p>
ПК-6	<p><b>245. Гипохромная анемия, связанная с наследственным нарушением синтеза порфиринов лечится:</b>  А. витамином В 6  Б. препаратами железа  В. десфералем  Г. витамином В 12  Д. приемом фолиевой кислоты</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>246. Клиническая картина острой перемежающейся порфирии возникает вследствие:</b>  А. злоупотребления алкоголем  Б. нарушения миелинизации  В. отравления угарным газом  Г. развития ацидоза  Д. падения давления</p>
ПК-5	<p><b>247. Основной синдром острой перемежающейся порфирии:</b>  А. демиелинизация нервных волокон  Б. портальная гипертензия  В. остеопороз  Г. альбинизм  Д. кетоацидоз</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>248. Частый симптом острой перемежающейся порфирии, заставляющий больного обратиться к врачу:</b>  А. фимоз  Б. розовое окрашивание мочи  В. заикание  Г. потливость  Д. кожный зуд</p>
ПК-5	<p><b>249. Характерным клиническим симптомом свинцовой интоксикации является:</b>  А. желтуха  Б. серая кайма на деснах  В. кровь в кале  Г. почечная колика  Д. диаре</p>
ПК-5	<p><b>250. Характерной лабораторной находкой при анемии, обусловленной свинцовой интоксикацией, служит:</b>  А. гиперхромия эритроцитов  Б. высокий ретикулоцитоз  В. базофильная пунктация эритроцитов  Г. шизоцитоз эритроцитов  Д. выявление телец Жолли</p>

ПК-5	<p><b>251.Обязательный лабораторный признак мегалобластной анемии:</b></p> <p>А. гиперхромия эритроцитов  Б. микроцитоз эритроцитов  В. глюкозурия  Г. гиперурикемия  Д. гипохромия эритроцитов</p>
ПК-5	<p><b>252.Наиболее вероятной причиной развития В 12- дефицитной анемии из нижеперечисленных является:</b></p> <p>А. инвазия широким лентецом  Б. инвазия острицами  В. язвенная болезнь желудка  Г. аппендицит  Д. спастический колит</p>
ПК-5	<p><b>253.Для усвоения пищевого витамина В 12 требуется:</b></p> <p>А. внутренний фактор фундальной части желудка  Б. здоровая селезенка  В. нормальное содержание сахара в крови  Г. нормальная кишечная флора  Д. повышенная секреция желудочного сока</p>
ПК-5	<p><b>254.Характерная жалоба больного В 12- дефицитной анемией:</b></p> <p>А. хромота  Б. боли за грудиной  В. жжение в языке  Г. ухудшение зрения  Д. ломкость ногтей</p>
ОПК-8. ОПК-9	<p><b>255. Для Лечения больных острой перемежающейся порфирией не используется:</b></p> <p>А. фосфаден  Б. преднизолон  В. плазмаферез  Г. нормосанг  Д. коллоидных растворов</p>
ОПК-8	<p><b>256. Для Лечения больных острой перемежающейся порфирией не используется:</b></p> <p>А. фосфаден  Б. преднизолон  В. плазмаферез  Г. нормосанг  Д. коллоидных растворов</p>
ПК-6	<p><b>257.Эффективность терапии В 12- дефицитной анемии оценивается по:</b></p> <p>А. приросту ретикулоцитов на 3- 5 день лечения  Б. приросту гемоглобина  В. улучшению аппетита  Г. прибавке в массе тела  Д. уменьшению сывороточного железа</p>

ПК-5, ПК-6	<b>258.К наследственным гемолитическим анемиям, обусловленным дефектом мембраны эритроцитов, относят:</b> А. болезнь Минковского – Шоффара Б. апластическую анемию. В. талассемии Г. болезнь Маркиафавы – Микели Д. гемоглобинопатии
ПК-5, ПК-6	<b>259.Болезнь Минковского – Шоффара наследуется:</b> А. аутосомно Б. рецессивно В. аутосомно – доминантно Г. доминантно сцеплено с полом Д. рецессивно сцеплено с полом
ПК-5, ПК-6	<b>260.Диагноз болезни Минковского – Шоффара основан на всех перечисленных исследованиях, за исключением:</b> А. морфологии эритроцитов Б. повышения уровня непрямого билирубина В. прямой пробы Кумбса Г. осмотической резистентности эритроцитов Д. повышения уровня ферритина
ОПК-8, ОПК-9	<b>261.Показанием к спленэктомии при наследственном микросфероцитозе слежит:</b> А. частые гемолитические кризы Б. микросфероцитоз В. укорочение продолжительности жизни эритроцитов Г. спленомегалия Д. повышение уровня непрямого билирубина
ПК-5, ПК-6	<b>262.Порфирия обусловлена:</b> А. дефицитом ферментов эритроцитов Б. выработкой антиэритроцитарный антител В. дефектом мембраны эритроцитов Г. дефектом синтеза гемма Д. дефектом синтеза глобина
ПК-5, ПК-6	<b>263.Для подтверждения диагноза острой перемежающейся порфирии необходимо выявить:</b> А. гипохромию эритроцитов Б. положительную качественную пробу на порфобилиноген В. положительную пробу Хема Г. пониженное содержание d- аминолевулиновой кислоты Д. положительную непрямую пробу Кумбса
ОПК-8. ОПК-9	<b>264.Лечение больных острой перемежающейся порфирией включает все перечисленное, кроме:</b> А. фосфадена Б. преднизолон В. плазмафереза Г. нормосанга

	Д. коллоидных растворов
ПК-5, ПК-6	<b>265. Фактор, активирующий внешний механизм свертывания крови:</b> А. протромбин Б. тканевой тромбопластин В. фактор XII Г. фактор VIII Д. антигемофильный глобулин
ПК-5, ПК-6	<b>266. Для проведения экстракорпорального кровообращения используется в качестве антикоагулянта:</b> А. гепарин Б. оксалат натрия В. фенилин Г. фторид натрия Д. гирудин
ПК-5, ПК-6	<b>267. Физиологическая роль тромбоцитов в крови сводится к:</b> А. переносу кислорода Б. участию в гемостазе В. захвату и уничтожению микроорганизмов Г. захвату свободных радикалов Д. выработке антител
ПК-5, ПК-6	<b>268. Адгезия тромбоцитов – это:</b> А. склеивание их друг с другом Б. приклеивание к чужеродной поверхности В. связывание инородных частиц Г. поглощение серотонина Д. распластывание
ПК-5	<b>269. Агрегация тромбоцитов – это:</b> А. склеивание их друг с другом Б. приклеивание к чужеродной поверхности В. связывание инородных частиц Г. поглощение серотонина Д. лизис
ПК-6	<b>270. К средствам, влияющим на систему фибринолиза не относится:</b> А. свежемороженая плазма Б. эписилон – аминокaproновая кислота В. теоникол Г. стрептокиназа Д. гепарин
ПК-8, ОПК-8, ОПК-9	<b>271. Антикоагулянты прямого действия:</b> А. фенилин Б. гепарин В. свежемороженая плазма Г. тиклид Д. плавикс
ПК-8, ОПК-8.	<b>272. Абсолютные показания к трансфузии тромбоцитов:</b> А. появление антител к тромбоцитам



ОПК-9	<p>Б. появление геморрагий на нижних конечностях</p> <p>В. появление геморрагий на верхних отделах туловища</p> <p>Г. появление петехий на животе</p> <p>Д. десневые кровотечения</p>
ОПК-8, ОПК-9	<p><b>273. При лечении аутоиммунной тромбоцитопении используется все перечисленное, кроме:</b></p> <p>А. преднизолон</p> <p>Б. анаболических стероидов</p> <p>В. спленэктомия</p> <p>Г. цитостатических препаратов</p> <p>Д. аскорбиновой кислоты</p>
ОПК-8. ОПК-9	<p><b>274. У больных с болезнью Виллебранда для профилактики кровотечения применяют следующие препараты:</b></p> <p>А. аспирин</p> <p>Б. адреналин</p> <p>В. криопреципитат</p> <p>Г. эпсилонаминокапроновая кислота</p> <p>Д. теоникол</p>
ПК-10, ОПК-8, ОПК-9	<p><b>275. Для купирования ДВС – синдрома необходимо, в первую очередь:</b></p> <p>А. введение фенилина</p> <p>Б. переливание свежезамороженной плазмы</p> <p>В. переливание криопреципитата</p> <p>Г. введение стрептокиназы</p> <p>Д. проведение плазмафереза</p>
ПК-5. ПК-6	<p><b>276. К средствам, подавляющим фибринолиз, относятся:</b></p> <p>А. гепарин</p> <p>Б. рекомбинантный антитромбин III</p> <p>В. аминокaproновая кислота</p> <p>Г. тиклид</p> <p>Д. фибринолизин</p>
ПК-5. ПК-6	<p><b>277. Причина развития ДВС- синдрома при кровопотере:</b></p> <p>А. гипоксия и ацидоз</p> <p>Б. уменьшения синтеза естественных антикоагулянтов</p> <p>В. уменьшение синтеза активаторов фибринолиза</p> <p>Г. уменьшение синтеза ингибиторов фибринолиза</p> <p>Д. повышение синтеза ингибиторов фибринолиза</p>
ОПК-8, ОПК-9	<p><b>278. При ДВС – синдроме наиболее часто поражается:</b></p> <p>А. костный мозг</p> <p>Б. желудок</p> <p>В. почки</p> <p>Г. кишечник</p> <p>Д. сердце</p>
ПК-8, ОПК-8,	<p><b>279. При лечении наследственных тромбоцитопатий используется все, кроме:</b></p>

ОПК-9	<p>А. преднизолон  Б. дицинон  В. эпислон – аминокaproновой кислоты  Г. тромбоцитарной массы  Д. трансплантации костного мозга</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>280. Оценка уровня меди в сыворотке крови проводят при подозрении на :</b>  А. Болезнь Вильсона-Коновалова  Б. Болезнь Маркиафавы-Миккеле  В. Болезнь Гоше  Г. Болезнь Фабри  Д. Болезнь Нимана-Пика</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>281. Оценка уровня меди в сыворотке крови проводят при подозрении на :</b>  А. Болезнь Вильсона-Коновалова  Б. Болезнь Маркиафавы-Миккеле  В. Болезнь Гоше  Г. Болезнь Фабри  Д. Болезнь Нимана-Пика</p>
ПК-5	<p><b>282. Клинико – лабораторная диагностика гемофилий основана на всем перечислено, кроме:</b>  А. определения АЧТВ  Б. определения времени Квика  В. определения дефицита факторов свертывания крови  Г. наличия гематомного типа геморрагического синдрома  Д. определения агрегации тромбоцитов с коллагеном</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>283. При гемофилии А и В геморрагический синдром может осложниться:</b>  А. синовитом  Б. некрозом тканей  В. анемической комой  Г. почечной недостаточностью  Д. инфарктом миокарда</p>
ПК-8, ОПК-8, ОПК-9	<p><b>284. При проведении терапии ДВС – синдрома необходимо контролировать все, кроме:</b>  А. уровня физиологических антикоагулянтов при использовании гепарина  Б. состояния системы фибринолиза  В. определения протромбинового индекса при терапии викасолом  Г. агрегации тромбоцитов  Д. концентрации продуктов паракоагуляции</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>285. Оценка уровня меди в сыворотке крови проводят при подозрении на :</b>  А. Болезнь Вильсона-Коновалова  Б. Болезнь Маркиафавы-Миккеле  В. Болезнь Гоше  Г. Болезнь Фабри  Д. Болезнь Нимана-Пика</p>

ПК-5	<p><b>286.Классификация агранулоцитозов основана на:</b></p> <p>А. этиологическом факторе  Б. отличиях патогенеза  В. клинических особенностях  Г. анамнестических данных  Д. анализах периферической крови</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>287.Для апластической анемии характерны следующие изменения в костном мозге:</b></p> <p>А. снижение клеточности костного мозга  Б. преобладание кроветворного костного мозга над жировым  В. очаговая пролиферация лимфоцитов  Г. нормальное соотношение кроветворного и жирового костного мозга  Д. очаги фиброза</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>288.Лабораторное исследование при апластической анемии выявляет:</b></p> <p>А. панцитопению в периферической крови  Б. ретикулоцитоз  В. низкий уровень сывороточного железа  Г. гипергаммаглобулинемию  Д. повышение трансаминаз</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>289. Детям с болезнью Фабри рекомендовано регулярное определение в суточной моче:</b></p> <p>А. количества альбумина+  Б. количества сахара  В. количества лейкоцитов  Г. количества эритроцитов</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>290.Токсический гепатит характеризуется:</b></p> <p>А. кровоточивостью  Б. лихорадкой  В. цитопенией  Г. изменениями осадочных проб  Д. спленомегалией</p>
ПК-5	<p><b>291.Для уточнения диагноза агранулоцитоза необходимо сделать следующее:</b></p> <p>А. трепанобиопсию  Б. стерильную пункцию  В. компьютерную томографию  Г. лимфографию  Д. люмбальную пункцию</p>
ПК-5	<p><b>292. Детям с болезнью Фабри рекомендовано регулярное определение в суточной моче:</b></p> <p>А. количества альбумина+  Б. количества сахара  В. количества лейкоцитов  Г. количества эритроцитов</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>293.Редкое осложнение цитостатической болезни:</b></p> <p>А. панкреатит  Б. энтеропатия</p>

	<p>В. пневмония Г. сепсис Д. холецистит</p>
ОПК-8. ОПК-9	<p><b>294. При идиопатической тромбоцитопенической пурпуре наиболее эффективным методом лечения является:</b> А. дренирование грудного лимфатического протока Б. трансфузии тромбомассы В. тимэктомия Г. спленэктомия Д. плазмаферез</p>
ПК-8. ОПК-8, ОПК-9	<p><b>295. При аутоиммунной гемолитической анемии, протекающей с частыми кризами, показано проведение:</b> А. спленоэктамии Б. наложение гепатолиенального шунта В. дренирование грудного лимфатического протока Г. холецистэктомии Д. тимэктомии</p>
ОПК-8, ОПК-9	<p><b>296. К осложнениям глюкокортикоидной терапии относится все, кроме:</b> А. асептического некроза головки бедренных костей Б. сахарного диабета В. диссеминации латентно протекающей туберкулезной инфекции Г. миелодепрессии Д. развития психозов</p>
ПК-10; ОПК-8, ОПК-9	<p><b>297. Показанием для немедленного начала антибиотикотерапии является:</b> А. агранулоцитоз Б. тромбоцитопения В. острый вирусный гепатит Г. острый гемолиз Д. острая почечная недостаточность</p>
ПК-10, ОПК-8, ОПК-9	<p><b>298. У больного с анемией (уровень Hb – 70 г\л), обусловленной хронической почечной недостаточностью предпочтительно использование:</b> А. свежей крови Б. эритроцитарной массы В. отмытых эритроцитов Г. рекомбинантного эритропоэтина Д. размороженных эритроцитов</p>
ПК-5, ПК-6	<p><b>299. Этиология типичного гемолитико-уремического синдрома:</b> А. Веротоксин-продуцирующая кишечная палочка (VTEC)+ Б. Str. Pneumoniae, продуцирующим нейраминидазу В. дефицит ADAMTS-13 Г. анти CFH - антитела</p>
ПК-10, ОПК-8, ОПК-9	<p><b>300. В гипокоагуляционной фазе ДВС- синдрома назначают:</b> А. гепарин Б. трансфузии свежзамороженной плазмы В. трансфузии теплой крови Г. прямые переливания крови Д. введение криопреципитата</p>

## ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ К ТЕСТОВОМУ МАТЕРИАЛУ

№ теста	Ответ	№ теста	Ответ	№ теста	Ответ
1.	В	101	Б	201	В
2.	В	102	А	202	Б
3.	А	103	Г	203	А
4.	А	104	В	204	Б
5.	А	105	В	205	Б
6.	А	106	Г	206	А
7.	Г	107	Д	207	А
8.	В	108	А	208	А
9.	Б	109	А	209	Б
10.	Г	110	В	210	А
11.	Б	111	А	211	Б
12.	Б	112	Б,В,Г	212	Г
13.	В	113	В	213	Б
14.	Б	114	Г	214	Б
15.	Б	115	А	215	Г
16.	А	116	Б	216	Д
17.	Б	117	В	217	В
18.	Д	118	А	218	В
19.	Б	119	Б	219	А
20.	А	120	А,В,Д	220	Б
21.	В	121	А	221	В
22.	А	122	В	222	А
23.	А	123	Б	223	Г
24.	Г	124	Д	224	Г
25.	А	125	А	225	А
26.	А	126	Д	226	А
27.	Б	127	Б	227	Б
28.	Д	128	Д	228	Д
29.	В	129	А	229	Б
30.	Б	130	Б	230	Б
31.	А	131	Б	231	Б
32.	Д	132	А,Б,Д	232	В
33.	Б	133	А,Б	233	В
34.	В	134	А	234	В
35.	Б	135	Б	235	Б
36.	В	136	А	236	Б
37.	Б	137	Д	237	Б
38.	В	138	Б	238	В
39.	В	139	В	239	В
40.	А	140	А	240	Б
41.	Г	141	В	241	Б
42.	Б	142	А	242	Б
43.	А	143	А	243	А
44.	Д	144	А	244	Г
45.	А	145	В	245	А
46.	А	146	Г	246	Б

47.	А	147	Б	247	А
48.	Б	148	Б	248	Б
49.	Б	149	Б	249	Б
50.	В	150	Д	250	В
51.	А	151	Г	251	А
52.	А	152	Б	252	А
53.	Б	153	Б	253	А
54.	А	154	А	254	В
55.	Д	155	А	255	Б
56.	А	156	А	256	Б
57.	А	157	Г	257	А
58.	А	158	В	258	А
59.	В	159	Б	259	В
60.	В	160	Б	260	В
61.	А	161	Б	261	А
62.	Г	162	В	262	Г
63.	Б	163	А	263	Б
64.	Б	164	Г	264	Б
65.	Б	165	А	265	Б
66.	А	166	А	266	А
67.	Б	167	В	267	Б
68.	Б	168	Б	268	Б
69.	А	169	Б	269	А
70.	Д	170	Д	270	Д
71.	Б	171	А	271	Б
72.	В	172	Г	272	В
73.	Б	173	Г	273	Б
74.	В	174	А	274	В
75.	Б	175	Б	275	Б
76.	В	176	А	276	В
77.	А	177	А	277	А
78.	В	178	В	278	В
79.	А	179	Б	279	А
80.	Б	180	Б	280	А
81.	Д	181	Б	281	А
82.	Д	182	В	282	Д
83.	Д	183	Б	283	Д
84.	В	184	Г	284	В
85.	А	185	А,Б	285	А
86.	А	186	Д	286	Б
87.	А	187	А	287	А
88.	А	188	А	288	А
89.	Б,В	189	В	289	А
90.	В	190	А	290	Г
91.	В	191	А	291	А
92.	Г	192	А	292	А
93.	А	193	А	293	А
94.	Г	194	В,Д	294	Г
95.	А	195	Д	295	А
96.	Г	196	В	296	Г

<b>97.</b>	A	<b>197</b>	Б	<b>297</b>	A
<b>98.</b>	Г	<b>198</b>	A	<b>298</b>	Г
<b>99.</b>	Б.В	<b>199</b>	Б	<b>299</b>	A
<b>100.</b>	Б	<b>200.</b>	A	<b>300</b>	Б

**Оценка сформированности компетенций:** ОПК-8(ОПК-8.1; ОПК-8.2;ОПК-8.3; ОПК-8.4). ОПК-9(ОПК-9.1; ОПК-9.2;ОПК-9.3;ОПК-9.4). ПК-5(ПК-5.1; ПК-5.2; ПК-5.3; ПК-5.4; ПК-5.5; ПК-5.6). ПК-6(ПК-6.1; ПК-6.2; ПК-6.3; ПК-6.4;ПК-6.5; ПК-6.6). ПК-8(ПК-8.1; ПК-8.2;ПК-8.3; ПК-8.4; ПК-8.5). ПК-10(ПК-10.1; ПК-10.2; ПК-10.3;ПК-10.4;ПК-10.5).

<b>Код компетенций</b>	<b>Вопросы к зачёту</b> по дисциплине “Орфанные заболевания в терапии”
ОПК-8, ОПК-9 ПК-5,6,8,10	<p><b>Общая гематология</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Полипотентная гемопоэтическая стволовая клетка</li> <li>2. Основные характеристики взрослой стволовой клетки</li> <li>3. Основное свойство гемопоэтической стволовой клетки, определяющее возможность приживления при аллогенной трансплантации</li> <li>4. Методы, позволяющие идентифицировать присутствие гемопоэтической стволовой клетки в костном мозге</li> <li>5. Нормальные показатели периферической крови у детей до 1 года</li> <li>6. Нормальные показатели периферической крови у детей после 4 лет</li> <li>7. Какие форменные элементы отсутствуют в крови здоровых лиц</li> <li>8. Типы лейкомоидных реакций</li> <li>9. Лейкемоидные реакции по нейтрофильному типу</li> <li>10. Причины возникновения лейкомоидных реакций эозинофильного типа</li> <li>11. Наиболее частые иммунологические осложнения после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток</li> <li>12. Возможные источники гемопоэтических стволовых клеток при проведении аллогенной трансплантации</li> <li>13. Режимы кондиционирования со сниженной интенсивностью доз</li> <li>14. Основные органы-мишени, страдающие при возникновении острой реакции «трансплантат против хозяина»</li> <li>15. Принципы терапии острой реакции «трансплантат против хозяина»</li> <li>16. Принципы терапии хронической реакции «трансплантат против хозяина»</li> <li>17. Клинические проявления хронической «реакции трансплантат против хозяина»</li> <li>18. Какой вирус является этиологическим фактором в развитии посттрансплантационных лимфопролиферативных заболеваний ?</li> <li>19. Терапия посттрансплантационных лимфопролиферативных заболеваний</li> <li>20. Вено-окклюзионная болезнь</li> <li>21. Клинические признаки синдрома обструкции синусоидов (веноокклюзионной болезни)</li> <li>22. Профилактика синдрома обструкции синусоидов</li> </ol>



	<p>(веноокклюзионной болезни)</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>23. Причины развития синдром обструкции синусоидов (веноокклюзионная болезнь) развивается после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток</li> <li>24. Заболевания, при которых перегрузка железом наиболее часто является фактором, осложняющим проведение терапии</li> <li>25. Особенности применения хелаторной терапии у детей</li> <li>26. Контроль и наблюдение при применении хелаторной терапии у детей</li> <li>27. Особенности развития вирусных инфекций у пациентов после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток</li> <li>28. Причины бактериальных инфекций при лечении заболеваний системы крови</li> <li>29. Наиболее частые возбудители грибковых инфекций пациентов после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток</li> <li>30. Принципы терапии рецидивов после аллогенной трансплантации</li> <li>31. Тромботическая микроангиопатия после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток</li> <li>32. Критерии диагноза тромботической микроангиопатии после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток</li> <li>33. Первая линия терапии иммунной тромбоцитопенической пурпуры</li> <li>34. Критерии оценки полного ответа на терапию 1-ой линии первичной иммунной тромбоцитопении</li> <li>35. Принципы терапии идиопатической тромбоцитопенической пурпуры</li> <li>36. Механизм действия ромипластина в лечении первичной иммунной тромбоцитопении</li> <li>37. Факторы свертывания</li> <li>38. Какие факторы свертывающей системы реализуется антикоагулянтный эффект гепарина?</li> </ol>
<p>ОПК-8, ОПК-9 ПК-5,6,8,10</p>	<p><b>II. Заболевания, связанные с депрессией кроветворения. Приобретенные депрессии кроветворения. Наследственные депрессии кроветворения. Угнетение различных ростков кроветворения.</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия - определение, классификация</li> <li>2. Диагностические критерии пароксизмальной ночной гемоглобинурии</li> <li>3. Критерии постановки диагноза тяжелой формы апластической анемии</li> <li>4. Вариант первичной терапии тяжелой формы апластической анемии</li> <li>5. Адекватная иммуносупрессивная терапия у больных</li> </ol>

	<p>апластической анемией</p> <p>6. Показания к проведению аллогенной трансплантации костного мозга от неродственного донора при апластической анемии кроветворения Угнетение различных ростков кроветворения</p> <p>7. Показания к аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у детей</p> <p>8. Болезни накопления, имеющие абсолютные показания к проведению аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток</p> <p>9. Принципы терапии болезни Краббе, направленные на стабилизацию течения заболевания</p> <p>10. Подходы к диагностике при анемии, положительном дэпп-тесте, наличии дополнительных пороков развития</p> <p>11. Показания к проведению аллогенной трансплантации костного мозга при анемии Фанкони</p> <p>12. Критерии, необходимые для постановки диагноза болезни Костмана</p> <p>13. Показания к проведению аллогенной трансплантации при болезни Костмана</p> <p>14. Семейный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз</p> <p>15. Показания к аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток при гистиоцитозах: (А, В)</p> <p>16. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ)</p> <p>17. Генные мутации при ПНГ</p> <p>18. Внутрисосудистый гемолиз при ПНГ</p> <p>19. Клоны ПНГ</p> <p>20. Причины экспансии клонов ПНГ при апластической анемии</p> <p>21. Триада ПНГ</p> <p>22. Гемоглобинурия</p> <p>23. Мембранные ингибиторы комплемента</p> <p>24. Экспрессия маркеров на эритроцитах различного типа</p> <p>25. Факторы риска тромбозов при ПНГ</p> <p>26. Тромбозы/эмболии ПНГ</p> <p>27. Артериальные тромбозы при ПНГ</p> <p>28. Использование проточной цитометрии при ПНГ</p> <p>29. Реактив FLAER (меченный флуоресцентной меткой аэролизин)</p> <p>30. Фенотип ПНГ гранулоцитов</p> <p>31. Фенотип ПНГ моноцитов</p> <p>32. Показания для тестирования клона ПНГ методом проточной цитометрии</p> <p>33. Критерий диагноза ПНГ</p> <p>34. Маркер интенсивности внутрисосудистого гемолиза</p> <p>35. Критерии классической формы ПНГ</p> <p>36. Критерии апластической анемии / гемолитической ПНГ</p> <p>37. Критерии апластической анемии / субклинической ПНГ</p> <p>38. Частота выявления клонов ПНГ при впервые выявленной апластической анемии у взрослых больных</p> <p>39. Частота выявления клонов ПНГ при впервые выявленной апластической анемии у детей</p> <p>40. Общая выживаемость при естественном течении ПНГ</p>
--	---

	<p>41. Ведущая причина смерти при ПНГ</p> <p>42. Методы лечения ПНГ, модифицирующие течение заболевания . Показания к аллогенной трансплантации костного мозга при ПНГ</p> <p>43. Экулизумаб. Эффективность экулизумаба при гемолитической ПНГ</p> <p>44. Лечение гемолитической ПНГ у беременных</p>
<p>ОПК-8, ОПК-9 ПК-5,6,8,10</p>	<p><b>V. Миелодиспластический синдром. Миелодиспластические заболевания. Миелопролиферативные заболевания</b></p> <p>1. Этиологические факторы миелодиспластического синдрома (МДС), классификация, патогенез. Эпидемиология МДС</p> <p>2. Лабораторные признаки МДС</p> <p>3. Миелодиспластические изменения в костном мозге больных МДС</p> <p>4. Дифференциальная диагностика МДС</p> <p>5. Принципы терапии различных форм МДС .</p> <p>6. Классификация миелодиспластического синдрома у детей включает. Наиболее часто встречаемые цитогенетические нарушения при миелодиспластическом синдроме у детей</p>
<p>ОПК-8, ОПК-9 ПК-5,6,8,10</p>	<p><b>VI. Хронические миелопролиферативные заболевания. Хронический миелолейкоз. Первичный миелофиброз. Истинная полицитемия Эссенциальная тромбоцитопения.</b></p> <p>1. Хронический миелолейкоз (ХМЛ), понятие. Классификация, фазы течения</p> <p>2. Лабораторные показатели в хроническую фазу ХМЛ</p> <p>3. Клиническая картина бластного криза при ХМЛ</p> <p>4. Цитогенетические исследования при ХМЛ</p> <p>5. Большой цитогенетический ответ при ХМЛ</p> <p>6. Фаза акселерации ХМЛ</p> <p>7. Трансплантация аллогенного костного мозга при ХМЛ</p> <p>8. Клиническая картина первичного миелофиброза. Принципы диагностики первичного миелофиброза. Лабораторные показатели при первичном миелофиброзе (ПМ)</p> <p>9. Истинная полицитемия (ИП). Клиническая картина истинной полицитемии. Причины летальности пациентов с истинной полицитемией . Лабораторные показатели при истинной полицитемии . Терапевтическая тактика при истинной полицитемии.</p> <p>10. Вторичные абсолютные эритроцитозы</p> <p>19. Эссенциальная тромбоцитопения. Патогенез. Клиника. Диагностика. Лечение.</p>

**Оценка сформированности компетенций:** ОПК-8(ОПК-8.1; ОПК-8.2;ОПК-8.3; ОПК-8.4). ОПК-9(ОПК-9.1; ОПК-9.2;ОПК-9.3;ОПК-9.4). ПК-5(ПК-5.1; ПК-5.2; ПК-5.3; ПК-5.4; ПК-5.5; ПК-5.6). ПК-6(ПК-6.1; ПК-6.2; ПК-6.3; ПК-6.4;ПК-6.5; ПК-6.6). ПК-8(ПК-8.1; ПК-8.2;ПК-8.3; ПК-8.4; ПК-8.5). ПК-10(ПК-10.1; ПК-10.2; ПК-10.3;ПК-10.4;ПК-10.5).

Код компетенций	Задачи
ОПК-8, ОПК-9, ПК-5,6	<p><b>1.</b> Больной М.Н., 37 лет, поступил в стационар с жалобами на выраженную слабость, утомляемость, потливость, отмечает увеличение размеров шеи в течение последнего месяца. Из анамнеза: в последнее время часто бывают ОРВИ, herpes nasalis/labialis.</p> <p>Общее состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, влажные. Пальпируются передние и задние шейные, подмышечные лимфатические узлы диаметром 2,5 - 3,0 см, плотно-эластичной консистенции, безболезненные, подвижные, кожа над ними не изменена. ЧД 18 в минуту. При аускультации дыхание везикулярное. Тоны сердца ритмичные, звучные. АД 130/80 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Селезенка выступает из под реберной дуги на +6,0 см, край ровный, безболезненный, эластичной консистенции. Стул и мочеиспускание не нарушено. Отеков нет.</p> <p>Анализ крови общий. Эритроциты 3,5 Т/л, гемоглобин 110,0 г/л. Тромбоциты 170,0 Т/л.</p> <p>Анализ мочи общий. Цвет соломенно/желтый, реакция кислая, уд. вес 1017, белок отриц., эп. клетки плоские 1-2 в пл. зрения, лейкоциты 0-1-2 в пл. зрения. Анализ крови биохимический. Креатинин 70,0 мкмоль/л. Общий белок 60,0 г/л. Билирубин прямой 11,3 мкмоль/л, непрямой 0 мкмоль/л. АСТ 0,30 ммоль/л, АЛТ 0,50 ммоль/л. Сахар крови 4,2 ммоль/л. ЭКГ.Эл. ось сердца не отклонена. Ритм синусовый с ЧСС 78 в минуту. Рентгенологическое исследование органов грудной полости. Легочные поля без очаговых и инфильтративных изменений. Корни структурны, синусы свободны. Средостение не смещено. Исследование стернального пунктата. Костный мозг малоклеточный, цитоз 40,0-50,0*10<sup>9</sup>/л, отмечается значительная лимфоидная метаплазия: 70,0% всех клеточных элементов составляют лимфоциты с укрупненными ядрами, увеличенным ядерно-цитоплазматическим соотношением. Гранулоцитарный росток относительно сокращен, вызревание нейтрофилов не нарушено.</p> <p>Задание:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Сформулируйте предварительный диагноз.</li> <li>С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику.</li> <li>Составьте план обследования больной.</li> <li>Представьте принципы лечения данного заболевания и определите прогноз</li> </ol>
ОПК-8, ОПК-9, ПК-5,	<p><b>2.</b> Больной К., 43 лет, поступил в стационар с жалобами на</p>

6, ПК-8, ПК-10	<p>слабость, утомляемость, потливость, подъемы температуры до 37,5о, тяжесть в левом подреберье, снижение массы тела на 5-7 кг в течении месяца. Общее состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, влажные. Лимфатические узлы не увеличены. ЧД 18 в минуту. При аускультации дыхание везикулярное. АД 120/70 мм рт. ст. Пульс 88 в минуту, ритмичный. Тоны сердца звучные. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает из под края реберной дуги на +2,5 см, край ровный, закруглен, безболезненный. Селезенка выступает на 6-7 см из под края левой реберной дуги, край ровный, чувствительный при пальпации. Стул и мочеиспускание не нарушено. Отеков нет.</p> <p>Анализ крови общий. Эритроциты 3,0 Т/л, гемоглобин 115,0 г/л. Тромбоциты 380,0 Г/л. Лейкоциты 50,0 Г/л, эозинофилы 4%, базофилы 7%, метамиелоциты 3%, палочкоядерные 3%, сегментоядерные - 57%, лимфоциты 24%, моноциты 2%. СОЭ 30 мм/ч. Анализ мочи общий. Цвет соломенно/желтый, реакция кислая, уд. вес 1015, белок отриц., эп. клетки плоские 1-2 в пл. зрения, лейкоциты 0-1-2 в пл. зрения. Анализ крови биохимический. Креатинин 90,3 мкмоль/л. Общий белок 78,0 г/л. Билирубин прямой 3,0 мкмоль/л, непрямой 11,0 мкмоль/л. АСТ 0,38 ммоль/л, АЛТ 0,54 ммоль/л. Сахар крови □ 4,0 ммоль/л.</p> <p>ЭКГ. - Эл. ось сердца не отклонена. Ритм синусовый с ЧСС 78 в минуту. Нарушение проводимости по правой ножке п. Гиса.</p> <p>Рентгенологическое исследование органов грудной полости. Легочные поля без очаговых и инфильтративных изменений. Корни структурны, синусы свободны. Средостение не смещено.</p> <p>Фиброзофагогастродуоденоскопия. Картина хронического гастрита.</p> <p>Исследование стернального пунктата. Костный мозг гиперклеточный. Гранулоцитарный росток раздражен - 82,6% клеток, задержка вызревания нейтрофилов на уровне миелоцита. Эритропоэз нормобластический, угнетен. Мегакариоцитарный росток раздражен.</p> <p>Задание:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Сформулируйте предварительный диагноз.</li> <li>2. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику.</li> <li>3. Составьте план обследования больной.</li> <li>4. Представьте принципы лечения данного заболевания и определите прогноз.</li> </ol>
ОПК-8, ОПК-9, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10	<p><b>3.</b> Мужчина 35 лет жалуется на выраженную общую слабость, повышение температуры тела до 37,2 °С, ноющую боль в грудной клетке, не связанную с физической нагрузкой, преимущественно за грудиной и под лопатками, усиливающуюся при глубоком вдохе, появление синяков без видимой причины, геморрагические высыпания на коже голеней, предплечий, на животе.</p>

	<p>При осмотре общее состояние средней тяжести, кожные покровы иктеричны, отеков нет. Определяются единичные подкожные кровоизлияния без преимущественной локализации. Пальпируются шейные, подмышечные лимфоузлы (диаметром 3-5 см, безболезненные, умеренной плотности, имеют неровную поверхность). Частота дыханий - 22 в мин., пульс 84 в 1 мин., ритмичный. АД-120/70 мм рт.ст.</p> <p>Анализ крови общий. Эритроциты: 2,8 Т/л, Hb - 90 г/л, ретикулоциты 20%, тромбоциты 30 Г/л, лейкоциты - 28,0 Г/л, нейтрофилы: палочкоядерные - 10 %, сегментоядерные - 20 %, лимфоциты - 60%, моноциты - 10%. СОЭ - 52 мм/ч. В препарате содержатся тени Боткина-Гумпрехта. Анализ крови биохимический. Общий белок - 72 г/л, белковые фракции: альбумины - 55 %, α1 - 3%, α2 - 9%, β - 11%, γ - 22%. Билирубин общий - 22 ммоль/л, прямой - 3 ммоль/л, непрямой - 19 ммоль/л. Креатинин - 100 мкмоль/л, мочевины - 5,6 ммоль/л. АСТ - 0,3 ммоль/л, АЛТ - 2,4 ммоль/л.ФВД. ОФВ1 - 60%, после ингаляции сальбутамола - 62%. УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства. Умеренное увеличение печени и селезенки. Рентгенограмма органов грудной полости. Увеличение бронхолегочных лимфатических узлов, легочная ткань повышенной воздушности.</p> <p>Задание:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Сформулируйте предварительный диагноз.</li> <li>2. Какие методы исследования необходимо провести для уточнения диагноза.</li> <li>3. Проведите дифференциальную диагностику.</li> <li>4. Представьте принципы лечения данного заболевания и определите прогноз.</li> </ol>
<p>ОПК-8, ОПК-9, ПК-5,6,8,10</p>	<p><b>4.</b> Больной Ш., 63 лет, поступает в стационар с подозрением на лейкоз. Предъявлял жалобы на общую слабость, недомогание, тяжесть в левой половине живота, частые ОРЗ, учащенное сердцебиение.</p> <p>Из анамнеза: ухудшение самочувствия отмечает в течение полугода, обратился в поликлинику по месту жительства, обнаружены изменения в анализах. Госпитализирован на обследование и лечение.</p> <p>При первичном исследовании отмечалась умеренная гепатомегалия (размеры печени по Курлову 11х9х8 см), спленомегалия (селезенка пальпировалась на уровне пупка), периферические лимфатические узлы не увеличены.</p> <p>В анализах: Анализ крови: гемоглобин - 102 г/л, эритроциты <math>3,2 \times 10^{12}</math>/л, цветовой показатель (ЦП) - 0,88, лейкоциты - <math>2,9 \times 10^9</math>/л, тромбоциты <math>36 \times 10^9</math>/л, «волосатые» клетки 59%, лимфоциты 19%.</p> <p>ОАМ: с/ж, прозрачная, среда кислая, л-1-2-1,эр-2-1-3, Белок-0,033.</p> <p>Миелограмма: количество миелокариоцитов <math>41 \times 10^9</math>/л, миелоидный росток 25,6% с преобладанием зрелых форм нейтрофилов, эритроидный росток 17,2% без нарушения в созревании нормобластов, единичные мегакариоциты без</p>

	<p>отшнуровки тромбоцитов, моноциты - 0,4%), плазмциты - 0%, лимфоциты - 11,6%, «волосатые» клетки 45.,2%», полиморфные по величине, со складчатой структурой ядерного хроматина, с полиморфизмом в строении ядра, в части клеток просматриваются нуклеолы, цитоплазма с «ворсинчатыми» отростками.</p> <p>Задание:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Сформулируйте предварительный диагноз.</li> <li>2. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику.</li> <li>3. Составьте план обследования больной.</li> <li>4. Представьте принципы лечения данного заболевания и определите прогноз.</li> </ol>
<p>ОПК-8, ОПК-9, ПК-5, 6,8,10</p>	<p><b>5.</b> Больной 53 лет, жалуется на общую слабость, отсутствие аппетита, похудание, лихорадку, высыпания на теле, одышку при физической нагрузке.</p> <p>Объективно: полилимфаденопатия, лимфатические узлы тестоватой консистенции, гепатомегалия. В крови: Эр. - 4,0 x 10<sup>12</sup> / л; НЬ - 95 г / л; Тр33 г/л Л. - 100 x 10<sup>9</sup> / л; баз. - 1%; УЗ. - 1%; п / я - 4%; с / я - 42%; мон. - 25%; лимф. - 50%; тени Боткина-Гумпрехта.</p> <p>Анализ крови биохимический. Общий белок - 72 г/л, белковые фракции: альбумины - 55 %, α1 - 3%, α2 - 9%, β - 11%, γ - 22%. Билирубин общий - 22 ммоль/л, прямой - 3 ммоль/л, непрямой - 19 ммоль/л. Креатинин - 100 мкмоль/л, мочевины - 5,6 ммоль/л. АСТ - 0,3 ммоль/л, АЛТ - 2,4 ммоль/л. УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства. Умеренное увеличение печени и селезенки. Рентгенограмма органов грудной полости. Увеличение бронхо-легочных лимфатических узлов, легочная ткань повышенной воздушности.</p> <p>Задание:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Сформулируйте предварительный диагноз.</li> <li>2. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику.</li> <li>3. Составьте план обследования больной.</li> <li>4. Представьте принципы лечения данного заболевания и определите прогноз.</li> </ol>
<p>ОПК-8, ОПК-9, ПК-5,6,8,10</p>	<p><b>6.</b> Пациентка Н.А., 63 лет, поступила в стационар с жалобами на боли в грудном, поясничном отделах позвоночника, в ребрах, груди, беспокоит слабость, одышка при ходьбе, повышение температуры до 37 О, снижение массы тела около 3 кг в течении 2-х месяцев.</p> <p>Из анамнеза: впервые боли в позвоночнике появились полгода назад, лечилась с диагнозом остеохондроз без эффекта.</p> <p>Общее состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, чистые. Лимфатические узлы не увеличены. Выявляется болезненность по ходу остистых отростков в грудном и поясничном отделах позвоночника. Дыхание везикулярное. Пульс 76 в минуту, ритмичный, удовлетворительного наполнения и напряжения. АД □ 130/70</p>

	<p>мм.рт.ст. Тоны сердца приглушены, ритм правильный. Живот мягкий, безболезненный. Печень не увеличена. Селезенка пальпируется на + 3,0 см из под левой реберной дуги, край ровный, эластичной консистенции, безболезненный. Дизурии нет. Определяется пастозность голеней.</p> <p>Анализ крови общий. Эритроциты 2,75 Т/л, гемоглобин 92 г/л, цветовой показатель 0,82. Тромбоциты 150,0 Г/л. Лейкоциты 8,3 Г/л, палочкоядерные 4%, сегментоядерные - 66%, лимфоциты 23%, моноциты 6%, СОЭ 59 мм/ч. Анизоцитоз +; пойкилоцитоз+. Анализ мочи общий. Цвет соломенно/желтый, реакция кислая, мутная; уд. вес 1009; белок 12,0 г/л; эп.кл.плоские +; лейкоциты 10-15 в п. зр.; эритроциты 1-3 в п. зр. Анализ крови биохимический. Креатинин 219,3 мкмоль/л; мочевина 9,66 ммоль/л; общий белок 131,3 г/л; белковые фракции: А 38%; Г: α1 4,8%; α2 11,8%; β - 9,0%; γ - 35,0%; билирубин не прямой 6,5 мкмоль/л; АСТ 0,34; АЛТ 0,38; калий 4,2 ммоль/л, кальций 3,67 ммоль/л, сахар 4,5 ммоль/л.</p> <p>Рентгенография грудного и поясничного отделов позвоночника. Остеопороз, снижение высоты Th XII и L II на ½. Высота тела Th X снижена равномерно на 2-3 мм. Патологический перелом тел Th XII и L II. Исследование стернального пунктата. Костный мозг клеточный. Тотальная инфильтрация анаплазированными плазматическими клетками, плазматические клетки составляют 98,3%. Гранулоцитарный росток сохранен. Эритроцитарный и мегакариоцитарные ростки угнетены.</p> <p>Задание:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Сформулируйте предварительный диагноз.</li> <li>2. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику.</li> <li>3. Составьте план обследования больной.</li> <li>4. Представьте принципы лечения данного заболевания и определите прогноз.</li> </ol>
<p>ОПК-8, ОПК-9, ПК-5,6,8,10</p>	<p><b>7.</b> Больная К., 58 лет. Жалобы на боли в костях, общее недомогание.</p> <p>Из анамнеза: ухудшение самочувствия в течении полу года, общая слабость, потливость. Боли в костях, спине беспокоят длительно. Обратилась в поликлинику по месту жительства. Обнаружены изменения в анализах. Направлена на консультацию.</p> <p>При рентгенологическом обследовании обнаружены очаги остеолита в ребрах, черепе, тазовых костях.</p> <p>Миелограмма: количество миелокариоцитов увеличено, количество мегакариоцитов снижено. Бласты – 2 %, миелоциты – 6%, метамиелоциты- 1%, палочкоядерные нейтрофилы- 3%, сегментоядерные нейтрофилы -20%, эозинофилы- 1%, моноциты- 1%, лимфоциты-8%, плазматические клетки- 46%, базофильные нормобласты- 3%, полихроматофильные нормобласты- 7%, оксифильные нормобласты- 2%.</p> <p>Анализ крови общий. Эритроциты 3,0 Т/л, гемоглобин 93 г/л, цветовой показатель 0,82. Тромбоциты 149,0 Г/л. Лейкоциты</p>



	<p>9,0 Г/л, палочкоядерные 4%, сегментоядерные - 66%, лимфоциты 23%, моноциты 6%, СОЭ 60 мм/ч. Анизоцитоз +; пойкилоцитоз+. Анализ мочи общий. Цвет соломенно/желтый, реакция кислая, прозрачная; уд. вес 1009; белок 0,033 г/л; эп.кл.плоские +; лейкоциты 5-2 в п. зр.; эритроциты 1-3 в п. зр. Анализ крови биохимический. Креатинин 219,3 мкмоль/л; мочевина 9,66 ммоль/л; общий белок 131,3 г/л; белковые фракции: А 38%; Г: <math>\alpha 1</math> 4,8%; <math>\alpha 2</math> 11,8%; <math>\beta</math> - 9,0%; <math>\gamma</math> - 35,0%; билирубин непрямой 6,5 мкмоль/л; АСТ 0,34; АЛТ 0,38; калий 4,2 ммоль/л, кальций 3,67 ммоль/л, сахар 4,5 ммоль/л.</p> <p>Задание:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Сформулируйте предварительный диагноз.</li> <li>2. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику.</li> <li>3. Составьте план обследования больной.</li> <li>4. Представьте принципы лечения данного заболевания и определите прогноз.</li> </ol>
<p>ОПК-8, ОПК-9, ПК-5,6,8,10</p>	<p><b>8.</b> Больная 62 лет отмечает нарастающую общую слабость, боли в поясничной области в течение 3-4 месяцев, эпизоды носовых кровотечений.</p> <p>Кожные покровы и слизистые бледные. При пальпации позвоночника определяется болезненность в нижне-грудном отделе. Лимфатические узлы по группам без особенностей. ЧД = 20 в мин. Пульс 84 уд./мин (в покое). АД 140/90 мм рт.ст. Границы легких не смещены. В легких дыхание везикулярное во всех отделах. Сердце: левая граница по левой срединно-ключичной линии. Тоны сердца приглушены. I тон на верхушке ослаблен. Во всех точках аускультации сердца, выслушивается мягкий систолический шум. Живот при поверхностной пальпации мягкий безболезненный. Дизурии и отеков нет. Моча и кал обычной окраски. Акушерско-гинекологический и трансфузионный анамнез не отягощены.</p> <p>Анализ крови общий. Эритроциты 3,0 Т/л, гемоглобин 88 г/л. Гематокрит 28%.Тромбоциты 110 Г/л. Лейкоциты 3,3 Г/л. Нейтрофилы: палочкоядерные - 10%, сегментоядерные - 35%. Лимфоциты - 45%, моноциты - 10%. СОЭ - 64 мм/ч.Анализ крови биохимический.Мочевина - 9,5 ммоль/л, креатинин - 133 мкмоль/л, общий белок 110 г/л, АСТ - 0,25 ммоль/л, АЛТ - 0,3 ммоль/л, билирубин общий 17 ммоль/л, билирубин непрямой 16 ммоль/л, билирубин прямой 1 ммоль/л, сывороточное железо 10 мкмоль/л. ЭКГ. Синусовая тахикардия, низкий вольтаж зубцов. Рентгенограмма позвоночника. Определяется компрессионный перелом 11 грудного позвонка.Рентгенограмма органов грудной клетки. Патологии легких, средостения не выявлено.</p> <p>Стернальный пунктат. Костный мозг клеточный. Выраженная плазмоклеточная пролиферация.</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Сформулируйте предварительный диагноз.</li> <li>2. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику.</li> <li>3. Составьте план обследования больной.</li> <li>4. Представьте принципы лечения данного заболевания и</li> </ol>

<p>ОПК-8, ОПК-9, ПК-5,6,8,10</p>	<p>определите</p> <p><b>9.</b> У пациента Е. 18 лет при прохождении медицинской комиссии в военкомате в ОАК выявлено: СОЭ 12 мм/ч, Лейк.=<math>285 \cdot 10^9</math>/л, Эр.=<math>4,23 \cdot 10^{12}</math>/л, Нб=128 г/л, Тр.=<math>490 \cdot 10^9</math>/л, бласты 1% промиел. 5%,миелоциты 3%, метамиелоциты 7%, эоз. 3%, баз 2%, с/я 55%, лимф. 20%,мон. 4%.</p> <p>Пациент был направлен в отделение гематологии при Республиканской клинической больнице, куда был госпитализирован.</p> <p>Была проведена стерильная пункция, где было выявлено: костный мозг гиперклеточный, увеличено количество всех клеток миелоидного ряда.</p> <p>Объективно: Состояние удовлетворительное, температура нормальная, лимфатические узлы не увеличены, при пальпации живота обнаружена увеличенная селезёнка.</p> <p>По данным УЗИ ОБП выявлено увеличение селезёнки.</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Какой диагноз у больного?</li> <li>2. Какая стадия заболевания?</li> <li>3. Какое современное специфическое лечение показано данному больному?</li> <li>4. Прогноз заболевания, средняя продолжительность жизни при этом заболевании?</li> </ol>
<p>ОПК-8, ОПК-9, ПК-5,6,8,10</p>	<p><b>10.</b> Пациентка С. 32 лет поступила в приёмное отделение ГКБ с жалобами на выраженную слабость, пожелтела, выделение тёмной мочи, высокую температуру в пределах 40 градусов. Из анамнеза: 10 дней назад родила ребёнка, была выписана домой. Ухудшение состояния на 11 день после родов в виде появления желтухи, лихорадки, резкой слабости, появилась ломота в поясничной области, выделение тёмной мочи. Была госпитализирована в стационар. По ОАК: Лейк.=<math>10,5 \cdot 10^9</math>/л; Эр.=<math>0,8 \cdot 10^{12}</math>/л; Нб= 35 г/л; Тр.=<math>130 \cdot 10^9</math>/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 ещё больше, билирубин увеличился.</p> <p>Вопросы:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Ваш предполагаемый диагноз?</li> <li>2. В чём тактика врачей оказалась не верной? Почему пациентке стало хуже?</li> <li>3. Этиология заболевания?</li> <li>4. Есть ли показания к переливанию крови у данной больной, если да, то какие компоненты крови Вы будете переливать?</li> <li>5. Лечение данного заболевания, прогноз?</li> </ol>
<p>ОПК-8, ОПК-9, ПК-5,6,8,10</p>	<p><b>11.</b> Пациент Е. 88 лет поступил в отделение гематологии РКБ им. Г. Г. Куватова с жалобами на выраженную слабость, не может встать с постели, пожелтел, сильные нестерпимые боли во рту, жжение языка, онемение рук, ног, перестал отличать горячее от холодного. В ОАК выявлено: СОЭ 78 мм/ч, Лейк.=<math>4,2 \cdot 10^9</math>/л, Эр.=<math>1,25 \cdot 10^{12}</math>/л, Нб=38 г/л, Тр.=<math>130 \cdot 10^9</math>/л, мегалобласты 1% эоз. 3%, баз 2%, с/я 55%,</p>

	<p>лимф. 30%, мон. 9%, в ОАК выявлены тельца Жолли, кольца Кебота.</p> <p>По Б/Х анализу крови: увеличен не прямой билирубин до 95 мкмоль/л;</p> <p>Была проведена стерильная пункция, где было выявлено: мегалобластический тип кроветворения.</p> <p>Объективно: Состояние тяжёлое, температура нормальная, лимфатические узлы не увеличены, при пальпации живота без особенностей.</p> <p>Вопросы:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Какой диагноз у больного?</li> <li>2. С какими заболеваниями крови необходимо провести дифференциальную диагностику?</li> <li>3. Как вы считаете можно ли помочь данному больному?</li> <li>4. Лечение данного заболевания, прогноз заболевания, средняя продолжительность жизни при этом заболевании</li> </ol>
<p>ОПК-8, ОПК-9, ПК-5, 6,8,10</p>	<p><b>12.</b> Пациентка С. 32 лет поступила в приёмное отделение ГКБ с жалобами на выраженную слабость, пожелтела, выделение тёмной мочи, высокую температуру в пределах 40 градусов. Из анамнеза: 10 дней назад родила ребёнка, была выписана домой. Ухудшение состояния на 11 день после родов в виде появления желтухи, лихорадки, резкой слабости, появилась ломота в поясничной области, выделение тёмной мочи. Была госпитализирована в стационар. По ОАК: Лейк.=10,5*10<sup>9</sup>/л; Эр.=0,8*10<sup>12</sup>/л; Нб= 35 г/л; Тр.=130*10<sup>9</sup>/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 ещё больше, билирубин увеличился.</p> <p>Вопросы:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>I. Ваш предполагаемый диагноз?</li> <li>II. В чём тактика врачей оказалась не верной? Почему пациентке стало хуже?</li> <li>III. Этиология заболевания?</li> <li>IV. Есть ли показания к переливанию крови у данной больной, если да, то какие компоненты крови Вы будете переливать?</li> <li>V. Лечение данного заболевания, прогноз?</li> </ol>
<p>ОПК-8, ОПК-9, ПК-6,8,10</p>	<p><b>13.</b> Мужчина 35 лет жалуется на выраженную общую слабость, повышение температуры тела до 37,2 °С, ноющую боль в грудной клетке, не связанную с физической нагрузкой, преимущественно за грудиной и под лопатками, усиливающуюся при глубоком вдохе, появление синяков без видимой причины, геморрагические высыпания на коже голеней, предплечий, на животе. При осмотре общее состояние средней тяжести, кожные покровы иктеричны, отеков нет. Определяются единичные подкожные кровоизлияния без преимущественной локализации. Пальпируются шейные, подмышечные лимфоузлы (диаметром 3-5 см, безболезненные,</p>

	<p>умеренной плотности, имеют неровную поверхность). Частота дыхания - 22 в мин., пульс 84 в 1 мин., ритмичный. АД-120/70 мм рт.ст. ОАК: Эритроциты: 2,8 Т/л, Нв - 90 г/л, ретикулоциты - 20%, тромбоциты - 30 Г/л, лейкоциты - 28,0 Г/л, нейтрофилы: палочкоядерные - 10 %, сегментоядерные - 20 %, лимфоциты - 60%, моноциты - 10%. СОЭ - 52 мм/ч. В препарате содержатся тени Боткина-Гумпрехта. Анализ крови биохимический : общий белок - 72 г/л, белковые фракции: альбумины - 55 %, а1 - 3%, а2 - 9%, б - 11%, г - 22%. Билирубин общий - 22 ммоль/л, прямой - 3 ммоль/л, непрямой - 19 ммоль/л. Креатинин - 100 мкмоль/л, мочевины - 5,6 ммоль/л. АСТ - 0,3 ммоль/л, АЛТ - 2,4 ммоль/л. ФВД: ОФВ1 - 60%, после ингаляции сальбутамола - 62%. УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства. Умеренное увеличение печени и селезенки. Рентгенограмма органов грудной полости. Увеличение бронхо-легочных лимфатических узлов, легочная ткань повышенной воздушности.</p> <p>Вопросы:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>. Сформулируйте предварительный диагноз.</li> <li>. Какие методы исследования необходимо провести для уточнения диагноза.</li> <li>. Проведите дифференциальную диагностику.</li> </ul> <p>Представьте принципы лечения данного заболевания и определите прогноз</p>
<p>ОПК-8, ОПК-9, ПК-5,6,8,10</p>	<p><b>14.</b> Больной, 42 года, скотовод, обратился к врачу с жалобами на выраженные боли в поясничном, тазобедренном суставах, общую слабость, утомляемость, похудание на 8 кг за пол года.</p> <p>Из анамнеза: ухудшение самочувствия отмечает в течение года, стали беспокоить боли в пояснице, с иррадиацией в ноги, слабость, снижение аппетита.</p> <p>Объективно: Кожные покровы физиологической окраски, чистые. Сглаженность физиологических изгибов позвоночника, снижение высоты позвоночного столба.</p> <p>В ОАК: СОЭ 60 мм/час, лейкоциты WBC 5,2x10.9/л, эр RBC 4,2x10.12/л, тр. PLT 225 x10.9/л, НВ 122 г/л, плазматические клетки 3:100</p> <p>В ОАМ: цвет- с\ж, прозрачность - прозрачная, реакция - кислая, уд.вес-1007, белок- 0,062 г/л, эпителий плоский-1, Л-2-0-2, Эр-1, слизь++.</p> <p>Биохимический анализ крови 16.05.14г: общий белок-114,3 г\л, мочевины-8,6 ммоль\л, креатинин-97 мкмоль\л, глюкоза-4,84 ммоль\л, холестерин-5,72 ммоль\л, общий билирубин-8.2 мкмоль\л, АЛТ-18,6 е\л, АСТ-20,7 е\л., щ.ф-73,8 е\л, ГГТ-22,6 е\л, ЛДГ-190,4 МЕ\л, мочевины-574,2 мкмоль\л.</p> <p>На краиеграммах в боковой проекции и в костях свода основания черепа видимых травматических изменений не определяется. В проекции лобной, теменной, затылочных костях определяются множественные очаги деструкции различного диаметра. Расширены каналы вен диплоэ как косвенный признак ВЧК. Форма, размеры турецкого седла не изменены.</p>

	<p>Электрофорез белков сыворотки крови: сыворотки крови: альбумины-36,7%, А1-2,5, А2-6, В1-4,1, В2-2%, Г-48,7, общий белок-114,2 г\л, м-градиент в гамма зоне</p> <p>УЗИ ОБП,почек. Печень: размеры не изменены, контуры четкие, ровные, эхогенность паренхимы средняя, структура диффузно неоднородная. Сосудистый рисунок без особенностей. Желчный пузырь: объем выше среднего, гипотоничной формы, контуры четкие, ровные, толщина стенки до 3 мм, в просвете патологических структур не выявлено. Внутри и внепеченочные желчные протоки не расширены. Селезенка-122x52 мм, эхогенность понижена, структура без особенностей.</p> <p>Поджелудочная железа визуализируется фрагментарно, обычных размеров, контуры нечеткие, неровные, эхогенность ткани повышена, структура диффузно неоднородная, проток не расширен. Почки: размеры справа-119x55 мм, слева-116x50 мм, расположение обычное, контуры четкие, неровные; паренхима почек 17-20 мм, эхогенность средняя, очаговой патологии не выявлено. Выделительная система не расширена, без очаговой патологии. Надпочечники не увеличены, объемных образований в их проекции не выявлено. Мочевой пузырь малого наполнения, в видимом просвете структурной патологии не выявлено.</p> <p>Вопросы:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Какое заболевание вы можете предположить?</li> <li>2. Какие дополнительные методы исследования необходимы для подтверждения диагноза и установления формы и стадии заболевания</li> <li>3. Какие методы лечения данного заболевания вы знаете?</li> <li>4. Какую схему лечения предпочтительнее выбрать исходя из возраста пациента</li> </ol>
<p>ОПК-8, ОПК-9, ПК-5,6,8,10</p>	<p><b>15.</b> Больной Н., 43 лет, поступил в стационар с жалобами на слабость, утомляемость, потливость, подъемы температуры до 37,5 С, тяжесть в левом подреберье, снижение массы тела на 5-7 кг в течении месяца. Общее состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные, влажные. Лимфатические узлы не увеличены. ЧД – 18 в минуту. При аускультации дыхание везикулярное. АД – 120/70 мм рт.ст. Пульс 88 в минуту, ритмичный. Тоны сердца звучные. Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает из под края реберной дуги на +2,5 см, край ровный, закруглен, безболезненный. Селезенка выступает на 6-7 см из под края левой реберной дуги, край ровный, чувствительный при пальпации. Стул и мочеиспускание не нарушено. Отеков нет.</p> <p>Анализ крови общий: Эритроциты – 3,0 Т/л, гемоглобин – 115,0 г/л. Тромбоциты – 380,0 Г/л. Лейкоциты – 50,0 Г/л, эозинофилы – 4%, базофилы – 7%, метамиелоциты – 3%, палочкоядерные – 3%, сегментоядерные - 57%, лимфоциты – 24%, моноциты – 2%. СОЭ – 30 мм/ч.</p> <p>Анализ мочи общий: Цвет – соломенно/желтый, реакция кислая, уд. вес 1015, белок – отриц., эп. клетки плоские 1-2 в пл. зрения, лейкоциты – 0-1-2 в пл. зрения.</p>

	<p>Анализ крови биохимический: Креатинин – 90,3 мкмоль/л. Общий белок – 78,0 г/л. Билирубин прямой– 3,0 мкмоль/л, не прямой – 11,0 мкмоль/л. АСТ – 0,38 ммоль/л, АЛТ – 0,54 ммоль/л. Сахар крови – 4,0 ммоль/л.</p> <p>ЭКГ. - Эл. ось сердца не отклонена. Ритм синусовый с ЧСС 78 в минуту. Нарушение проводимости по правой ножке п. Гиса.</p> <p>Рентгенологическое исследование органов грудной полости: легочные поля без очаговых и инфильтративных изменений. Корни структурны, синусы свободны. Средостение не смещено.</p> <p>ФГДС: Картина хронического гастрита. Исследование стернального пунктата. Костный мозг гиперклеточный.</p> <p>Гранулоцитарный росток раздражен - 82,6% клеток, задержка вызревания нейтрофилов на уровне миелоцита. Эритропоэз нормобластический, угнетен. Мегакариоцитарный росток раздражен.</p> <p>Вопросы:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Сформулируйте предварительный диагноз.</li> <li>2. С какими заболеваниями необходимо проводить дифференциальную диагностику.</li> <li>3. Составьте план обследования больной.</li> <li>4. Представьте принципы лечения данного заболевания и определите прогноз.</li> </ol>
<p>ОПК-8, ОПК-9, ПК-5,6,8,10</p>	<p><b>16.</b> Больной Н. 26 лет была доставлена в больницу с кровотечением из носа и десен. Заболела остро. При осмотре - петехии и синяки на ногах и туловище. В анализе крови количество тромбоцитов - 9,0 10<sup>9</sup>/л.</p> <p>В костном мозге -повышенное содержание мегакариоцитов. Время свертывания в пределах нормальных величин. Время кровотечения удлинено.</p> <p>Ваш предполагаемый диагноз:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>А. геморрагический васкулит</li> <li>Б. гемофилия</li> <li>В. гипофбриногенемия</li> <li>Г. идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура</li> <li>Д. недостаток факторов протромбинового комплекса</li> </ol>
<p>ОПК-8, ОПК-9, ПК-5,6,8,10</p>	<p><b>17.</b>Пациентка С. 32 лет поступила в приёмное отделение ГКБ с жалобами на выраженную слабость, пожелтела, выделение тёмной мочи, высокую температуру в пределах 40 градусов. Из анамнеза: 10 дней назад родила ребёнка, была выписана домой. Ухудшение состояния на 11 день после родов в виде появления желтухи, лихорадки, резкой слабости, появилась ломота в поясничной области, выделение тёмной мочи. Была госпитализирована в стационар. По ОАК: Лейк.=10,5*10<sup>9</sup>/л; Эр.=0,8*10<sup>12</sup>/л; Hb= 35 г/л; Тр.=130*10<sup>9</sup>/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 ещё больше, билирубин увеличился.</p> <p>Вопросы:</p> <p>Ваш предполагаемый диагноз?</p>

	<p>В чём тактика врачей оказалась не верной? Почему пациентке стало хуже?  Этиология заболевания?  Есть ли показания к переливанию крови у данной больной, если да, то какие компоненты крови Вы будете переливать?  Лечение данного заболевания, прогноз?</p>
<p>ОПК-8, ОПК-9, ПК-5,6,8,10</p>	<p><b>18.</b> Пациентка С. 32 лет поступила в приёмное отделение ГКБ с жалобами на выраженную слабость, пожелтела, выделение тёмной мочи, высокую температуру в пределах 40 градусов. Из анамнеза: 10 дней назад родила ребёнка, была выписана домой. Ухудшение состояния на 11 день после родов в виде появления желтухи, лихорадки, резкой слабости, появилась ломота в поясничной области, выделение тёмной мочи. Была госпитализирована в стационар. По ОАК: Лейк.=10,5*10<sup>9</sup>/л; Эр.=0,8*10<sup>12</sup>/л; Нб= 35 г/л; Тр.=130*10<sup>9</sup>/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 ещё больше, билирубин увеличился.  Вопросы:  Ваш предполагаемый диагноз?  В чём тактика врачей оказалась не верной? Почему пациентке стало хуже?  Этиология заболевания?  Есть ли показания к переливанию крови у данной больной, если да, то какие компоненты крови Вы будете переливать?  Лечение данного заболевания, прогноз?</p>
<p>ОПК-8, ОПК-9, ПК-5,6,8,10</p>	<p><b>20.</b> Пациент С. 90 лет поступил в приёмное отделение ГКБ с жалобами на выраженную слабость, пожелтел, отёки ног, одышку при небольшой физической нагрузке, Из анамнеза: На протяжении последних лет прогрессировала слабость, пожелтел, наблюдалась небольшая температура в пределах 37,1 градусов, сильно болел язык и дёсна, на протяжении многих лет отсутствие зубов в полости рта, плохо питался. Был госпитализирован в стационар. По ОАК: Лейк.=3,5*10<sup>9</sup>/л; Эр.=2,32*10<sup>12</sup>/л; Нб= 42 г/л; Тр.=130*10<sup>9</sup>/л; п8; с67; э3; л20; м2; Мегалобласты 3%, Тельца Жолли, Кольца Кебота, По б/х анализу крови: увеличен уровень не прямого (не связанного) билирубина до 57 мкмоль/л; Пациент был госпитализирован в отделение реанимации  <b>ВОПРОСЫ</b>  1. Сформулируйте развернутый клинический диагноз. Какие исследования необходимо провести для уточнения диагноза и степени функциональных нарушений? (ПК-1, ПК-5)  С какими заболеваниями нужно провести дифференциальную диагностику? (ПК-5)  Проведите экспертизу трудоспособности, сроки, критерии временной нетрудоспособности. (ПК-2)  Назначьте комплексное лечение: медикаментозное, немедикаментозное, реабилитационные мероприятия, санаторно-</p>

	<p>курортное лечение. Выпишите рецепты. (ПК-6, ПК-8)</p> <p>Какие неотложные состояния могут возникнуть при данной патологии? (ПК-5).</p> <p>Порядок маршрутизации пациентов с COVID-19 в медицинских организациях (ПК-1).</p>
--	--



## КРИТЕРИЙ ОЦЕНКИ ЗНАНИЙ ОБУЧАЮЩЕГОСЯ ПО ДИСЦИПЛИНЕ (ПРАКТИКЕ) <sup>4</sup>

### «Орфанные заболевания в терапии» (наименование дисциплины (практики))

Проведение зачета по дисциплине «Гематология» как основной формы проверки знаний обучающихся предполагает соблюдение ряда условий, обеспечивающих педагогическую эффективность оценочной процедуры. Важнейшие среди них:

1. обеспечить самостоятельность ответа обучающегося по билетам одинаковой сложности требуемой программой уровня;
2. определить глубину знаний программы по предмету;
3. определить уровень владения научным языком и терминологией;
4. определить умение логически, корректно и аргументированно излагать ответ на зачете;
5. определить умение выполнять предусмотренные программой задания.

Оценки «отлично» заслуживает ответ, содержащий:

- глубокое и систематическое знание всего программного материала;
- свободное владение научным языком и терминологией;
- логически корректное и аргументированное изложение ответа;
- умение выполнять предусмотренные программой задания.

Оценки «хорошо» заслуживает ответ, содержащий:

- знание важнейших разделов и основного содержания программы;
- умение пользоваться научным языком и терминологией;
- в целом логически корректное, но не всегда аргументированное изложение ответа;
- умение выполнять предусмотренные программой задания.

Оценки «удовлетворительно» заслуживает ответ, содержащий:

- фрагментарные, поверхностные знания важнейших разделов и основного содержания программы;
- затруднения в использовании научного языка и терминологии;
- стремление логически, последовательно и аргументированно изложить ответ;
- затруднения при выполнении предусмотренных программой заданий.

Оценки «неудовлетворительно» заслуживает ответ, содержащий:

- незнание вопросов основного содержания программы;
- неумение выполнять предусмотренные программой задания.

*Примечание:*

**4** - критерии оценки кафедры приводят свои

**ПРОТОКОЛ**  
**экспертизы оценочных материалов**

«   »

2021 года

**«Орфанные заболевания в терапии»**

наименование дисциплины

31.05.01 «Лечебное дело»

код и наименование направления подготовки/специальности

Фонды оценочных материалов (ФОМ) или средств (ФОС) разработаны в соответствии с

Положением по разработке, подготовке и оформлению оценочных материалов

ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России,

реквизиты локального нормативного акта

утвержденным решением ученого совета ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России от  
29.08.2017г. протокол № 7.

кем, когда

В ходе экспертизы установлено:

1. Перечень формируемых компетенций, которыми должны овладеть обучающиеся в ходе освоения ООП, соответствуют ФГОС.
2. Критерии и показатели оценивания компетенций, шкалы оценивания обеспечивают проведение всесторонней оценки результатов обучения, уровня сформированности компетенций.
3. Материалы оценки результатов обучения ООП разработаны на основе принципов оценивания: валидности, определенности, однозначности, надежности; соответствуют требованиям к составу и взаимосвязи оценочных средств и позволяют объективно оценить результаты обучения и уровни сформированности компетенций.
4. Объем ФОМ (ФОС) соответствует учебному плану направления подготовки (специальности) 33.05.01 Фармация.
5. Содержание ФОМ (ФОС) соответствует целям ООП по направлению подготовки (специальности) 33.05.01 Фармация, профстандартам (при наличии), будущей профессиональной деятельности обучающихся.
6. Качество ФОМ (ФОС) обеспечивает объективность и достоверность результатов при проведении оценивания результатов обучения.
7. Качество ФОМ (ФОС) подтверждается следующими экспертными заключениями:

**Общие выводы:**

На основании проведенной экспертизы оценочных материалов можно сделать заключение о том, что ФОМ (ФОС) ООП 33.05.01 Фармация позволяют установить соответствие уровня подготовки обучающихся к результатам освоения ООП, а именно:

- оценить результаты освоения ООП как по отдельным дисциплинам (модулям), практикам, этапам научного исследования, так и в целом по ООП;

- выявить уровень сформированности универсальных /общекультурных/ общепрофессиональных/ профессиональных компетенций: ОПК-8, ОПК-9, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-10 определенных во ФГОС, на каждом этапе формирования компетенций.<sup>5</sup>

**Председатель ЦМК**

\_\_\_\_\_

*Л.В. Волевач*

*подпись*

протокол № 9 от «08» июня 2021г.

**Председатель  
специальности**

**УМС**

\_\_\_\_\_

*Е.Р. Фаршатова*

*подпись*

протокол №8 от «09» июня 2021г.

Дата

МП