

**ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ВЫСШЕГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ
«САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

(ГБОУ ВПО СПбГПМУ МИНЗДРАВА РОССИИ)

КАФЕДРА ПЕДИАТРИИ, ЭНДОКРИНОЛОГИИ И АБИЛИТОЛОГИИ ФП И ДПО

УТВЕРЖДЕНО

Учебно-методическим советом
«25» мая 2016 г., протокол № 10

И.о. проректор по учебной работе,
председатель Учебно-методического совета,
профессор Орел В.И.

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА ПОВЫШЕНИЯ
КВАЛИФИКАЦИИ ВРАЧЕЙ СО СРОКОМ ОСВОЕНИЯ
36 АКАДЕМИЧЕСКИХ ЧАСОВ
«АКТУАЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ ГЕМАТОЛОГИИ В ПЕДИАТРИИ»**


Санкт-Петербург
2016 г.

СОСТАВ РАБОЧЕЙ ГРУППЫ

по разработке дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей «Актуальные проблемы гематологии в педиатрии» по специальности «Педиатрия»

№ пп.	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1	2	3	4	5
2.	Желенина Людмила Александровна	Д.м.н., профессор	Заведующая кафедрой педиатрии, эндокринологии и абилитологии	ГБОУ ВПО СПб ГПМУ Минздрава России
3.	Пшеничная Ксения Ивановна	Д.м.н., профессор	Профессор кафедры педиатрии, эндокринологии и абилитологии ФП и ДПО	ГБОУ ВПО СПб ГПМУ Минздрава России
4.	Касаткина Татьяна Николаевна	К.м.н.,	Доцент кафедры педиатрии, эндокринологии и абилитологии ФП и ДПО	ГБОУ ВПО СПб ГПМУ Минздрава России

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации врачей «Актуальные проблемы гематологии в педиатрии» по специальности «Педиатрия» обсуждена на заседании кафедры педиатрии, эндокринологии и абилитологии ФП и ДПО 26.04. 2016 г., протокол № 9.

Заведующая кафедрой, проф.  / Л.А. Желенина /
(подпись) (ФИО)

Рецензенты:

№ п/п	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1	Белогурова Маргарита Борисовна	Профессор, д.м.н.	Зав.кафедрой онкологии, детской онкологии и лучевой терапии	ГБОУ ВПО СПб ГПМУ Минздрава России
2	Луппова Наталья Евгеньевна	Доцент, к.м.н.	Доцент кафедры педиатрии и детской кардиологии	ФГБОУ ВО «СЗГМУ им. И.И. Мечникова» МЗ РФ

I. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

Актуальность: Повышение эффективности лечебной и профилактической деятельности врача – педиатра, совершенствование медико-социальной помощи детям диктуют необходимость совершенствования знаний в области диагностики и лечения, в частности, гематологической и онкогематологической патологии, частота которой в различных возрастных группах составляет 1,1%-2,5% в общей структуре детской заболеваемости. В то же время, частота вторичных гематологических синдромов значительно выше, что требует от педиатра адекватной дифференциальной диагностики с первичными заболеваниями системы крови. Диагностика и лечение наиболее распространённых видов патологии эритрона: железодефицитных состояний, анемии хронических больных являются актуальной общепедиатрической проблемой. Частота приобретенных нейтропений существенно возрастает на фоне меняющегося спектра возбудителей инфекционной патологии, и лишь менее 1% подобных пациентов нуждаются в специализированной гематологической помощи с использованием современных лечебных программ. Не вызывает сомнения факт высокой частоты патологии системы гемостаза, проявляющейся в различные периоды детства, среди которой в последние годы отчётлива тенденция к ранним проявлениям тромбофилии. В силу анатомо-физиологических особенностей иммунной системы существенно важным моментом в практической деятельности педиатров является правильная оценка физиологического и патологического состояния лимфатических узлов у детей, умение своевременно заподозрить патологический пролиферативный процесс.

Программа может быть использована для обучения врачей следующих специальностей: педиатрия, гематология.

При разработке данной программы учтены (использованы) следующие клинические рекомендации:

- Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению железодефицитных анемий. 2014 (<http://www.femb.ru/>)
- Стандарты оказания специализированной помощи детям и подросткам с гематологическими заболеваниями. Москва 2009
- Детская гематология. Клинические рекомендации. Под ред. А.Г. Румянцева, А.А. Масчана, Е.В. Жуковской, Москва, «ГЭОТАР-Медиа» 2015 – 656с
- Диагностика и лечение железодефицитной анемии у детей и подростков. Пособие для врачей. Под ред. А.Г. Румянцева, И.Н. Захаровой, Москва, 2015 – 76с.

Цель дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей «Актуальные вопросы гематологии в педиатрии» по специальности «Педиатрия», в соответствии с положениями частей 1 и 4 статьи 76 Федерального закона «Об образовании в Российской Федерации» ФЗ- 273 от 29.12.2012 г., заключается в удостоверении образовательных и профессиональных потребностей, профессионального развития человека, обеспечении соответствия его квалификации меняющимся условиям профессиональной деятельности и социальной среды.

Данная программа направлена на совершенствование имеющихся и получение новых компетенций, необходимых для профессиональной деятельности, и повышения профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации.

Трудоемкость освоения – 36 академических часов.

1 академический час равен 45 минутам.

1 академический час равен 1 кредиту.

Основными компонентами программы являются:

- актуальность;
- цель программы;
- планируемые результаты обучения;
- требования к итоговой аттестации обучающихся;
- учебный план;
- организационно-педагогические условия реализации программы;
- оценочные материалы.

В содержании программы предусмотрены необходимые знания и практические умения. Для формирования профессиональных навыков, необходимых для проведения профильной помощи (диагностических исследований) в программе отводятся часы на обучающий симуляционный курс (далее ОСК).

Программа ОСК состоит из двух компонентов:

- 1) ОСК, направленного на формирование общепрофессиональных умений и навыков;
- 2) ОСК, направленного на формирование специальных профессиональных умений и навыков.

Содержание программы построено в соответствии с модульным принципом, структурными единицами модуля являются разделы. Каждый раздел модуля подразделяется на темы, каждая тема на элементы, каждый элемент на подэлементы. Для удобства пользования программой в учебном процессе каждая его структурная единица кодируется. На первом месте ставится код раздела (например,1), на втором код темы (например, 1.1), далее – код элемента (например, 1.1.1), затем – код подэлемента (например, 1.1.1.1). Кодировка вносит определённый порядок в перечень вопросов, содержащихся в программе, что в свою очередь, позволяет кодировать контрольно-измерительные (тестовые) материалы в учебно-методическом комплексе (далее УМК).

Учебный план определяет перечень, трудоемкость, последовательность и распределение модулей (разделов), устанавливает формы организации учебного процесса и их соотношение (лекции, ОСК, семинарские занятия, практические занятия), формы контроля знаний.

В программу включены планируемые результаты обучения. Планируемые результаты обучения направлены на совершенствование профессиональных компетенций врача-педиатра, его профессиональных знаний, умений, навыков. В планируемых результатах отражается преемственность с профессиональными стандартами, квалификационными характеристиками по соответствующим должностям, профессиям и специальностям (или, квалификационным требованиям к профессиональным знаниям и навыкам, необходимым для исполнения должностных обязанностей, которые устанавливаются в соответствии с федеральными законами и иными правовыми актами Российской Федерации о государственной службе).

В дополнительной профессиональной программе «Актуальные проблемы гематологии в педиатрии» повышения квалификации врачей-педиатров по специальности «Педиатрия» содержатся требования к аттестации обучающихся. Итоговая аттестация по программе осуществляется посредством проведения зачета и выявляет теоретическую и практическую подготовку обучающегося в соответствии с целями и содержанием программы.

Организационно-педагогические условия реализации программы. Условия реализации дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Актуальные проблемы гематологии в педиатрии» включают:

- а) учебно-методическую документацию и материалы по всем разделам (модулям) специальности;
 - б) учебно-методическую литературу для внеаудиторной работы обучающихся;
 - в) материально-технические базы, обеспечивающие организацию всех видов дисциплинарной подготовки:
- учебные аудитории, оснащенные материалами и оборудованием для проведения учебного процесса;

- клинические базы в медицинских организациях, научно-исследовательских организациях Министерства здравоохранения Российской Федерации;
- г) кадровое обеспечение реализации программы соответствует требованиям штатного расписания кафедры;
- д) законодательство Российской Федерации.

II. ПЛАНИРУЕМЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОБУЧЕНИЯ

Характеристика профессиональных компетенций врача-педиатра, подлежащих совершенствованию в результате освоения дополнительной профессиональной программы «Актуальные проблемы гематологии в педиатрии» повышения квалификации врачей по специальности «Педиатрия»

У обучающегося совершенствуются следующие профессиональные компетенции (далее - ПК) (по видам деятельности):

В профилактической деятельности:

- способность и готовность владеть методами пропаганды здорового образа жизни и профилактики заболеваний (ПК-1);
- способность и готовность планировать проведение профилактических прививок состоящим под наблюдением детям (ПК-2).

В диагностической деятельности:

- способность и готовность использовать и анализировать методы клинического, лабораторного, инструментального обследования пациентов для своевременной диагностики конкретной группы заболеваний и патологических процессов (ПК-3);
- способность и готовность выявлять у пациентов основные патологические симптомы и синдромы заболеваний, используя знания основных клинических и медико-биологических дисциплин (ПК-4);
- способность и готовность выполнять основные диагностические мероприятия по выявлению неотложных и угрожающих жизни состояний в конкретной группе заболеваний (ПК-5).

В лечебной деятельности:

- способность и готовность выполнять основные лечебные мероприятия при заболеваниях системы крови и вторичных гематологических синдромах, встречающихся в практической деятельности врача педиатра (ПК-6);
- способность и готовность своевременно выявлять неотложные и жизнеугрожающие состояния и использовать средства и методы их немедленного устранения (ПК-7).

В реабилитационной деятельности:

- способность и готовность применять различные реабилитационные мероприятия (медицинские, социальные, психологические) при наиболее распространенных патологических состояниях организма и заболеваниях (ПК-8);
- способность и готовность решать деонтологические проблемы, направленные на поддержание здоровья и психологического комфорта у пациентов с заболеваниями крови и членов их семьи (ПК-9).

Перечень знаний, умений и навыков

По окончании обучения врач-педиатр должен знать:

- законы и иные нормативные правовые акты Российской Федерации в сфере здравоохранения;

- общие вопросы организации педиатрической помощи в Российской Федерации и работы больнично-поликлинических учреждений и других учреждений, связанных с обслуживанием детей;
- правила выдачи справок и листков нетрудоспособности по уходу за больным ребенком в соответствии с действующей инструкцией;
- принципы диспансеризации здоровых детей и подростков, распределения детей по группам здоровья и группам «риска»;
- вопросы диспансеризации больных детей, в том числе с гематологической патологией, и профилактики хронических форм заболеваний;
- вопросы организации и задачи гигиенического обучения и воспитания детей;
- санитарно-гигиенические и профилактические мероприятия по охране здоровья детей;
- противоэпидемические мероприятия в случае возникновения очага инфекции;
- анатомо-физиологические особенности организма плода и ребенка; возрастные особенности кроветворной и иммунной системы;
- взаимосвязь функциональных систем организма и их регуляцию;
- физиологическое развитие детей в различные возрастные периоды;
- принципы рационального (сбалансированного) вскармливания и питания детей;
- основные вопросы патофизиологии, биохимии, иммунологии, генетики и других общемедицинских проблем;
- показатели гомеостаза в норме и патологии, включая показатели системы гемостаза;
- основы водно-электролитного обмена, кислотно-щелочного баланса, возможные типы их нарушений и принципы коррекции;
- физиологию и патофизиологию системы кровообращения, дыхания, пищеварения и др.;
- современные методы клинической и параклинической диагностики основных нозологических форм и патологических состояний;
- современную классификацию, клиническую симптоматику основных заболеваний и пограничных состояний детского возраста;
- этиологию и патогенез соматических и инфекционных заболеваний;
- современные методы терапии основных соматических и инфекционных заболеваний и патологических состояний;
- основы фармакотерапии детского возраста; механизм действия основных групп лекарственных веществ;
- показания и противопоказания к их применению;
- осложнения, вызванные их применением;
- диетотерапию при различных видах патологии;
- основы фитотерапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля в детском возрасте;
- принципы организации и проведения интенсивной терапии и реанимации в амбулаторных условиях и в стационаре;
- вопросы реабилитации и диспансерного наблюдения при различных заболеваниях, санаторно-курортное лечение;
- формы планирования и отчетности своей работы.

По окончании обучения врач-педиатр должен уметь:

- вести необходимую медицинскую документацию;
- способствовать правильному воспитанию и развитию здорового ребенка;
- правильно собрать и проанализировать генеалогический, перинатальный анамнез, анамнез жизни и заболевания; гематологический анамнез ребёнка и его семьи;
- провести диспансеризацию здоровых детей различного возраста (комплексная оценка состояния здоровья и развития ребенка), обеспечить их дифференцированное наблюдение в зависимости от группы здоровья, с учетом факторов риска возникновения заболевания;

- провести диспансеризацию больных детей с учётом выявленной патологии, факторов риска возникновения осложнений и новых заболеваний;
- рассчитать содержание и калорийность пищевых ингредиентов в суточном рационе ребенка любого возраста на неотягощённом фоне и при заболеваниях, включая болезни крови;
- дать рекомендации по вскармливанию, питанию, воспитанию, закаливанию, режимным моментам;
- провести полное клиническое обследование ребенка, сформулировать предварительный диагноз;
- назначить необходимые лабораторные и инструментальные исследования, дать оценку их результатов, решить вопрос о необходимости дополнительных специализированных исследований и консультаций специалистов;
- в комплексе оценить результаты анамнеза, клинических, инструментальных и функциональных исследований, заключений специалистов, поставить клинический диагноз в соответствии с международной классификацией заболеваний, назначить лечение, контролировать его результаты, проводить коррекцию;
- пользоваться необходимой медицинской аппаратурой (антропометрический набор, аппаратура для ингаляций, кислородная палатка, системы для инфузионной терапии и т.д.);
- владеть методами профилактики, диагностики и лечения при различных заболеваниях в различных состояниях, методами диспансеризации и реабилитации больных детей;
- проводить анализ эффективности диспансеризации.

По окончании обучения врач-педиатр должен владеть навыками:

- физикальное исследование пациента с клинической интерпретацией результатов;
- оценка параметров клинических анализов крови у детей различных возрастных групп, мочи;
- оценка биохимических анализов крови и мочи;
- оценка результатов копрологического исследования;
- оценка кислотно-щелочного состояния;
- методы и оценка иммунного статуса у детей;
- оценка показателей гемостаза
- оценка рентгенограммы органов грудной клетки, органов брюшной полости, околоносовых пазух, рентгенограммы костей;
- проведение ингаляционной терапии в детском возрасте;
- искусственная вентиляция лёгких по способу «рот в рот»;
- закрытый массаж сердца;
- восстановление проходимости верхних дыхательных путей;

III. ТРЕБОВАНИЯ К ИТоговОМУ ЗАЧЕТУ

- А. Итоговая аттестация по дополнительной профессиональной программе «Актуальные проблемы гематологии в педиатрии» повышения квалификации врачей продолжительностью 36 академических часов по специальности «Педиатрия» проводится в форме зачета и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача-педиатра в соответствии с требованиями квалификационных характеристик и профессиональных стандартов.
- Б. Обучающийся допускается к итоговой аттестации после изучения учебных модулей в объеме, предусмотренном учебным планом дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей продолжительностью 36 академических часа по специальности «Педиатрия».
- В. Лица, освоившие дополнительную профессиональную программу повышения квалификации врачей продолжительностью 36 академических часа по специальности «Педиатрия» и успешно прошедшие итоговую аттестацию, получают документ установленного образца – Удостоверение о повышении квалификации.

IV. РАБОЧИЕ ПРОГРАММЫ УЧЕБНЫХ МОДУЛЕЙ

РАЗДЕЛ 1. Физиология и патология эритрона. Анемии и анемические синдромы.

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
1.1	Эритропоэз плода, новорождённого и детей старшего возраста.
1.2	Анемии: классификация, принципы диагностики и дифдиагноза.
1.3	Дефицит железа у детей
1.4.	Анемия хронических заболеваний, анемия воспаления.

РАЗДЕЛ 2. Приобретенная нейтропения у детей.

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
2.1.	Определение и структура нейтропений
2.2	Дифференциальный диагноз приобретенных и врождённых нейтропений.
2.3	Методы обследования детей с нейтропениями врачом педиатром
2.4.	Лечение приобретенных нейтропений и диспансерное наблюдение

РАЗДЕЛ 3. Лимфоаденопатии: диагностика, лечебная тактика

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
3.1	Механизмы формирования лимфоаденопатий
3.2	Классификации лимфоаденопатий
3.3	Основные направления в обследовании детей с лимфоаденопатиями
3.4	Показания и методы лечения лимфоаденопатий.

РАЗДЕЛ 4. Система гемостаза и методы её диагностики

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
4.1.	Физиология гемостаза:
4.2	Тромбоцитарное звено и методы его диагностики; тромбоцитопатии
4.3	Сосудистый компонент гемостаза, диагностика, вазопатии.
4.4	Гемокоагуляция, коагулограмма, коагулопатии.

РАЗДЕЛ 5. Симуляционный курс

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
5.1.	Оказание неотложной помощи детям; базовая сердечно-легочная реанимация детей старше года. Возрастные особенности использования дефибрилляторов
5.2	Помощь при гипертермии, анафилактическом шоке.
5.3	Методика постановки периферических внутривенных катетеров; отработка навыков постановки.
5.4	Методика заменного переливания крови.

РАЗДЕЛ 6. Геморрагические и тромботические нарушения у детей.

Код	Наименования тем, элементов и подэлементов
6.1	Классификация геморрагических гемостазиопатий
6.2	Типы геморрагических синдромов
6.3.	Лечение и диспансерное наблюдение детей с повышенной кровоточивостью
6.4.	Тромбофилии и тромботические состояния у детей

V. УЧЕБНЫЙ ПЛАН

Цель: систематизация и углубление профессиональных знаний, умений, навыков, освоение новых знаний, методик, обеспечивающих совершенствование профессиональных компетенций по вопросам: профилактики, лечения и реабилитации детей с гематологической патологией.

Категория обучающихся: врачи-педиатры, врачи-гематологи.

Трудоемкость обучения: **36** академических часов.

Форма обучения: очная.

Режим занятий: 6 академических часов в день.

№	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	ОСК	ПЗ	СЗ	Иг-Аг	
1	Физиология и патология эритронов. Анемия и анемические синдромы	6	2	0	2	2	0	Текущий контроль (тесты)
1.1	Эритропоэз плода, новорождённого и детей старшего возраста.	1	1	0	0	0	0	
1.2	Анемии: классификация, принципы диагностики и дифдиагноза.	1	1	0	0	0	0	
1.3	Дефицит железа у детей	2	0	0	0	2	0	
1.4.	Анемии хронических заболеваний, анемия воспаления.	2	0	0	2	0	0	
2	Приобретенная нейтропения у детей	6	2	0	2	2	0	Текущий контроль (тесты)
2.1	Определение и структура нейтропений	2	2	0	0	0	0	
2.2	Дифференциальный диагноз приобретенных и врождённых нейтропений.	1	0	0	0	1	0	
2.3	Методы обследования детей с нейтропениями врачом педиатром.	2	0	0	2	0	0	
2.4	Лечение приобретенных нейтропений и диспансерное наблюдение	1	0	0	0	1	0	
3	Лимфоаденопатии: диагностика, лечебная тактика	6	2	0	2	2	0	Текущий контроль (тесты)
3.1	Механизмы формирования лимфоаденопатий	1	1	0	0	0	0	
3.2	Классификации лимфоаденопатий	1	1	0	0	0	0	
3.3	Основные направления в обследовании детей с лимфоаденопатиями	2	0	0	0	2	0	
3.4	Показания и методы лечения детей с лимфоаденопатиями	2	0	0	2	0	0	
4	Система гемостаза и методы её диагностики	6	2	0	0	4	0	Текущий контроль (тесты)
4.1	Физиология гемостаза	2	2	0	0	0	0	
4.2	Тромбоцитарное звено и методы его диагностики; тромбоцитопатии	1	0	0	0	1	0	
4.3	Сосудистый компонент гемостаза, диагностика, вазопатии.	1	0	0	0	1	0	
4.4	Гемокоагуляция, коагулограмма, коагулопатии	2	0	0	0	2	0	
5	Симуляционный модуль	6	0	6	0	0	0	Текущий контроль (оценка практических навыков)
5.1.	Оказание неотложной помощи детям;	2	0	2	0	0	0	

№	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			Лекции	ОСК	ПЗ	СЗ	Ит. Ат	
	базовая сердечно-легочная реанимация детей старше года. Возрастные особенности использования дефибрилляторов							
5.2	Помощь при гипертермии, анафилактическом шоке.	1	0	1	0	0	0	
5.3	Методика постановки периферических внутривенных катетеров; отработка навыков постановки.	2	0	2	0	0	0	
5.4	Методика заменного переливания крови.	1	0	1	0	0	0	
6	Геморрагические и тромботические нарушения у детей	6	0	0	2	2	2	Текущий контроль (тесты)
6.1	Классификация геморрагических гемостазиопатий	1	0	0	0	1	0	
6.2	Типы геморрагических синдромов	1	0	0	0	1	0	
6.3	Лечение и диспансерное наблюдение детей с повышенной кровоточивостью	1	0	0	1	0	0	
6.4	Тромбофилии и тромботические состояния у детей	1	0	0	1	0	0	
Итоговая аттестация		2	0	0	0	0	2	зачет
Всего		36	8	6	8	12	2	

VI. ОРГАНИЗАЦИОННО-ПЕДАГОГИЧЕСКИЕ УСЛОВИЯ РЕАЛИЗАЦИИ ПРОГРАММЫ

Тематика лекционных занятий:

№	Тема лекции	Содержание лекции	Формируемые компетенции
1.	Эритропоэз плода, новорождённого и детей старшего возраста.	1.1	ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-6, ПК-8, ПК-9,
2.	Анемии: классификация, принципы диагностики и дифдиагноза.	1.2	ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9
3.	Определение и структура нейтропений	2.1	ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-5, ПК-8, ПК-9
4.	Механизмы формирования лимфоаденопатий	3.1	ПК-1, ПК-2, ПК-4, ПК-5, ПК-7, ПК-8, ПК-9,
5.	Классификации лимфоаденопатий	3.2	ПК-1, ПК-4, ПК-5, ПК-8, ПК-9
6.	Физиология гемостаза	4.1	ПК-1, ПК-2, ПК-5

Тематика семинарских занятий:

№	Тема семинара	Содержание семинара	Формируемые компетенции
1.	Дефицит железа у детей	1.3.	ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9
2.	Дифференциальный диагноз приобретенных и врождённых нейтропений.	2.2	ПК-2, ПК-5, ПК-8, ПК-9,
3.	Лечение приобретенных нейтропений и	2.4	ПК-3, ПК-6, ПК-7, ПК-8,

№	Тема семинара	Содержание семинара	Формируемые компетенции
	диспансерное наблюдение		ПК-9
4.	Основные направления в обследовании детей с лимфоаденопатиями	3.3	ПК-1, ПК-2, ПК-5,
5.	Тромбоцитарное звено и методы его диагностики; тромбоцитопатии	4.2	ПК-1, ПК-2, ПК-5,
6.	Сосудистый компонент гемостаза, диагностика, вазопатии.	4.3	ПК-1, ПК-2, ПК-5,
7.	Гемокоагуляция, коагулограмма, коагулопатии	4.4	ПК-1, ПК-2, ПК-5,
8.	Классификация геморрагических гемостазиопатий	6.1	ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-9
9.	Типы геморрагических синдромов	6.2	ПК-1, ПК-2, ПК-5, ПК-9

Тематика практических занятий:

№	Тема практических занятий	Содержание практического занятия	Формируемые компетенции
1.	Анемии хронических заболеваний, анемия воспаления.	1.4	ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-4, ПК-5, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9,
2.	Методы обследования детей с нейтропениями врачом педиатром.	2.3	ПК-2, ПК-5, ПК-9
3.	Показания и методы лечения детей с лимфоаденопатиями	3.4	ПК-1, ПК-2, ПК-3, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9
4.	Лечение и диспансерное наблюдение детей с повышенной кровоточивостью	6.3	ПК-2, ПК-3, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9
5.	Тромбофилии и тромботические состояния у детей	6.4	ПК-2, ПК-3, ПК-6, ПК-7, ПК-8, ПК-9

VII. УЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКОЕ И ИНФОРМАЦИОННОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ

Основная литература:

1. Педиатрия, учебник для медицинских вузов, - Под. ред. Н.П. Шабалова, - СПб, - СпецЛит, 2005.
2. Детские болезни (учебник), - Под ред. А.Ф. Тура, О.Ф. Тарасова, Н.П. Шабалова, 1985.
3. Клиническая оценка лабораторных тестов. Под ред. Тица, 1986.
4. Неонатология в 2-х томах. Н.П. Шабалов, СПб, 2006.
5. Патология гемостаза. А.П. Момот, СПб, 2006.
6. Геморрагические и тромботические заболевания и синдромы у детей. Б.И. Кузник с соав. Новосибирск. 2012.
7. Первичные иммунодефициты. И.В. Кондратенко, А.А. Бологов, М. 2005.
8. Гематология и иммунология детского возраста. Н.А. Алексеев, СПб 2009.
9. Эритропоэз, эритропоэт ин, железо. А.Д. Павлов с соав. М. 2011
10. Эритропоэтин в диагностике, профилактике и лечении анемий. А.Г. Румянцев с соав. М. 2003.
11. Болезни перегрузки железом. Под ред. А.Г. Румянцева, Ю.Н. Токаревой, М. 2004
12. Дисплазия соединительной ткани (Руководство для врачей). Т.И. Кадурина, В.Н. Горбунова, СПб Элби 2009.
13. Геморрагические диатезы и тромбофилии. Н.А. Алексеев, СПб, 2005.

14. Клинические аспекты лейкопений, нейтропений и функциональных нарушений нейтрофилов. Н.А. Алексеев. СПб, 2002.
15. Детская онкология. Руководство под ред. М.Б. Белогуровой. СПб 2002
16. Руководство по гематологии под ред. А.И. Воробьева (в 3-х томах), 2002.
17. Руководство по гематологии для практических врачей. Том IV, под ред. А.Г. Румянцева, М., 2004.
18. Детская гематология. Клинические рекомендации. Под ред. А.Г. Румянцева, А.А. Масчана, Е.В. Жуковской, Москва, «ГЭОТАР-Медиа» 2015 – 656с
19. Диагностика и лечение железодефицитной анемии у детей и подростков. Пособие для врачей. Под ред. А.Г. Румянцева, И.Н. Захаровой, Москва, 2015 – 76с.
20. Диагностика наследственных нарушений первичного звена гемостаза у детей, лечение и диспансерное наблюдение. Методические рекомендации, - СПб, 2006. Пшеничная К.И. 7.
21. Синдром Виллебранда у детей: этиопатогенетические механизмы, возможности диагностики, принципы лечения (обзор) К.И. Пшеничная, Н.П. Шабалов, Е.В. Люгаев «Педиатрия», 2013, №4
22. «Дисплазия соединительной ткани и нарушения систем крови и иммунитета» К.И. Пшеничная, А.В. Суворова «Наследственные заболевания соединительной ткани как конституциональная причина полноорганых нарушений у детей» глава 2, раздел 2.9, СПб, СпецЛит, 2015, стр 124-136
23. «Динамика показателей гемостаза у детей с артериальными ишемическими инсультами» К.И. Пшеничная, А.Б. Пальчик, А.В. Минин, Журнал нейрохирургии и неврологии детского возраста. 2014, № 4

Дополнительная литература.

1. Секреты педиатрии. – Ричард А. Полин, Марк Ф. Дитмар, СПб, 1999.
2. Неотложные состояния у детей. Справочник под ред Е. Вельтищева, 1994
3. Секреты детской онкологии и гематологии. Михаэль А. с соав. М. 2008
4. Справочник гематолога А-З. Б. Дж. Бейн, Р. Гупта. М 2004
5. Тромбоцитопатии врожденные и приобретенные. А.С. Шитикова, СПб. 2008
6. «Особенности геморрагического синдрома у детей с приобретенными и врожденными нарушениями фактора Виллебранда.» К.И. Пшеничная, Е.В. Люгаев, О.Г. Головина, «Педиатр», 2013, №1
7. «Распространённость гемоглобинопатий среди детей Санкт-Петербурга» К.И. Пшеничная, Ю.И. Жиленкова, Т.М. Ивашикина «Медицинский алфавит», 2015, 2, (243),

Программное обеспечение:

1. Операционные системы: Windows 7, Windows 8, Windows Server 2012
2. Офисные пакеты MS Office 2003, MS Office 2007, MS Office 2010
3. Текстовый редактор Word
4. Антивирусное ПО: антивирус Dr. Web

Базы данных, информационно справочные системы:

1. Российское образование <http://www.edu.ru> (сайт представляет собой систему интернет-порталов сферы образования, включая федеральные образовательные порталы по уровням образования и предметным областям, специализированные порталы. Законодательство. Глоссарий).
2. Медицина <http://www.medicina.ru> (сайт представляет собой систему интернет-порталов сферы медицины, включая федеральные порталы по разделам медицины, специализированные порталы. Законодательство. Глоссарий).

3. Координационный совет по развитию непрерывного медицинского и фармацевтического образования <http://www.sovetnmo.ru>

МАТЕРИАЛЬНО-ТЕХНИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ

1. «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
СПб, ул. Литовская д. 2 Перинатальный центр, каб. 5073 (кафедра неонатологии)
- 2.Городской Консультативно-диагностический диагностический центр, кабинет пульмонолога, СПб, ул Олеко Дундича, дом 36, корпус 2.
- 3.КДЦ СПб ГПУ, ул. Матросова 22, каб. 211

VIII. ОЦЕНОЧНЫЕ СРЕДСТВА

Текущий контроль успеваемости обеспечивает оценивание хода освоения модулей, и проводится в форме тестового контроля.

Итоговая аттестация обучающихся по результатам освоения дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей «Актуальные вопросы гематологии в педиатрии» по специальности «Педиатрия» проводится в форме зачета и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача-педиатра в соответствии с требованиями квалификационных характеристик и профессиональных стандартов.

Тестовые задания

- 1.Наиболее вероятной причиной тромбоцитоза в клиническом анализе крови является:
А.Острый лейкоз
Б.Гемолитическая анемия
В.Инфекционный мононуклеоз
Г.Спленэктомия
Д.Врождённая апластическая анемия
- 2.При гемолитической анемии изменяется показатель биохимического анализа крови:
А.Гаптоглобин
Б.Креатинин
В.Общий белок
Г.Железо сыворотки
Д.Мочевина
- 3.При геморрагическом васкулите наиболее характерным геморрагическим симптомом является:
А.Носовое кровотечение
Б.Геморрагическая сыпь
В.Кровоизлияние в склеры
Г.Гемартроз
Д.Маточное кровотечение
- 4.Какой способ насыщения организма железом является наиболее эффективным?
А.Трансфузии эритроцитарной массы
Б.Пищевые смеси, обогащённые железом
В.Введение парентеральных препаратов железа
Г.Энтеральные препараты двухвалентого железа
Д.Энтеральные препараты трёхвалентного железа.

5. Какой диагностический показатель служит наиболее информативным для подтверждения Эпштейн-Барр вирусной инфекции?

- А. ПЦР-крови на ВЭБ
- Б. Наличие атипичных мононуклеаров в клиническом анализе крови
- В. Наличие специфических иммуноглобулинов класса G
- Г. ПЦР-смыва из зева на ВЭБ
- Д. Плазматизация лимфоцитов в клиническом анализе крови

6. Наиболее вероятной причиной синдрома портальной гипертензии у ребёнка является:

- А. Хронический гепатит
- Б. ВИЧ-инфекция
- В. Сепсис периода новорождённости
- Г. Аномалия сосудов гепато-лиенальной системы
- Д. Дискинезия желчевыводящих путей

7. Ранняя анемия недоношенных наступает вследствие:

- А. Дефицита железа
- Б. Недостатка белка
- В. Функциональной незрелости эритроидного ростка костного мозга
- Г. Кровопотери
- Д. Гемолиза эритроцитов.

8. Особенностью клинического анализа крови в первые дни жизни новорождённого является:

- А. Гипохромия эритроцитов
- Б. Повышенное содержание эритроцитов и гемоглобина
- В. Микроцитоз
- Г. Сфероцитоз
- Д. Низкое содержание ретикулоцитов

9. Парентеральное использование препаратов железа показано при:

- А. Снижении аппетита
- Б. Кровопотерях
- В. Повторных эпизодах острых респираторных заболеваний
- Г. Эрозивно-язвенных заболеваниях желудочно-кишечного тракта
- Д. Гельминтозах

10. Наиболее характерным геморрагическим проявлением тромбоцитопении является:

- А. Гематурия
- Б. Мелена
- В. Носовое кровотечение
- Г. Гемартроз
- Д. Гематома

11. Приобретенная нейтропения у детей чаще всего развивается вследствие

- А. Опухолевого процесса
- Б. Обменных нарушений
- В. Повторных воспалительных заболеваний
- Г. Дефицита железа
- Д. Иммунных нарушений

12. К нарушениям первичного звена гемостаза относятся

- А. Гемофилия

- Б. Геморрагический васкулит
- В. Тромбоцитопатии
- Г. Геморрагическая болезнь новорождённых
- Д. Гипофибриногенемия

13. Какова тактика врача педиатра при подозрении у ребёнка на острый лейкоз?

- А. Выполнить дополнительные исследования – УЗИ печени, селезёнки
- Б. Назначить расширенный биохимический анализ крови
- В. Отправить на консультацию к врачу гематологу
- Г. Выполнить исследование костного мозга
- Д. Срочно направить в гематологическое отделение стационара

14. Какой метод лечения Вы считаете основным при впервые выявленном остром лейкозе у ребёнка?

- А. Лучевая терапия
- Б. Полихимиотерапия по стандартным протоколам
- В. Переливания компонентов крови
- Г. Использование интерферонов
- Д. Глюкокортикоиды

15. Какой метод лечения предпочтительнее использовать в качестве терапии первой линии у пациента с иммунной тромбоцитопенической пурпурой?

- А. Внутривенный высокодозный иммуноглобулин
- Б. Тромбомасса
- В. Этамзилат
- Г. Антибактериальная терапия
- Д. Спленэктомия

16. Какой вид локализации увеличенных лимфоузлов требует незамедлительного обращения к онкогематологу?

- А. Паховые
- Б. Затылочные
- В. Задне-шейные
- Г. Подбородочные
- Д. Надключичные

17. Какой из диагностических приёмов служит основным при диагностике апластических анемий?

- А. УЗ-исследования брюшной полости
- Б. Исследование костного мозга
- В. Биохимический анализ крови
- Г. Эндоскопическое исследование желудочно-кишечного тракта
- Д. Электрофорез гемоглобина

18. Какой уровень гемоглобина является показанием для трансфузии эритроцитной массы?

- А. Ниже 100 г/л
- Б. Ниже 90 г/л
- В. Ниже 80 г/л
- Г. Ниже 70 г/л
- Д. Ниже 60 г/л

19. Геморрагическая болезнь новорождённого возникает вследствие:

- А. Дефицита витамин-К-зависимых факторов свёртывания
- Б. Развития ДВС-синдрома
- В. Гипофибриногенемии
- Г. Низкого уровня тромбоцитов
- Д. Дефицита антигемофильных глобулинов А и В

20. Какая тактика наиболее целесообразна у детей с изолированной приобретенной нейтропенией без признаков активного очага инфекции?

- А. Назначение глюкокортикоидов
- Б. Внутривенные иммуноглобулины
- В. Антибактериальная терапия
- Г. Выжидательная тактика, наблюдение
- Д. Противовирусные средства.

21. Характерным изменением в клиническом анализе крови у пациентов после спленэктомии является:

- А. Тромбоцитоз
- Б. Анемия
- В. Лейко-нейтропения
- Г. Ускоренная СОЭ
- Д. Ретикулоцитоз

22. Гемолитическая болезнь новорождённых является

- А. Следствием внутриутробной кровопотери
- Б. Проявлением ВУИ
- В. Приобретенной иммунной анемией
- Г. Следствием врождённой гемоглобинопатии
- Д. Ранним проявлением врождённого микросфероцитоза

23. Рекомендации по плановой вакцинации ребёнку, перенесшему в ранние сроки жизни гемолитическую болезнь новорождённых:

- А. Медотвод от вакцинации в течение первого года жизни
- Б. Исключить использование живых вакцин
- В. Разрешить вакцинацию по индивидуальному календарю
- Г. Вакцинация по общему плану без ограничений
- Д. Вакцинация по эпидпоказаниям

24. Какой лабораторный показатель из перечисленных наиболее характерен при врождённом микросфероцитозе?

- А. Снижение уровня гемоглобина
- Б. Снижение числа ретикулоцитов
- В. Снижение показателя эритроцитов
- Г. Лейкоцитоз
- Д. Микроцитоз

25. Наилучшим гемостатическим эффектом при тромбоцитопатии обладает:

- А. Этамзилат
- Б. Аскорбиновая кислота
- В. Препараты кальция
- Г. Витамин В6
- Д. Аминокапроновая кислота

26. У больного гемофилией с гемостатической целью следует использовать прежде всего из перечисленных средств:

- А. Транексам
- Б. Тромбовзвесь
- В. ЭАКК 5%
- Г. Этамзилат
- Д. Свежезамороженную плазму

27. При лечении железодефицитной анемии ранним показателем эффективности ферротерапии служит:

- А. Повышение уровня гемоглобина
- Б. Повышение гематокрита
- В. Повышение числа эритроцитов
- Г. Увеличение объёма эритроцитов
- Д. повышение числа ретикулоцитов.

28. Гемоглобинопатии с наибольшей частотой встречаются у детей относящихся по национальности к:

- А. Народам севера
- Б. Уроженцам Поволжья
- В. Народам южных регионов
- Г. Населению Дальнего Востока
- Д. Европейскому населению

29. Отличительной чертой клинического анализа крови у детей с гемоглобинопатиями является:

- А. Гипохромия
- Б. Ретикулоцитоз
- В. Лейкоцитоз
- Г. Нейтрофилёз со сдвигом влево
- Д. Тромбоцитоз

30. Наиболее частой причиной спленомегалии является:

- А. Опухолевый процесс
- Б. Инфекции.
- В. Синдром портальной гипертензии
- Г. Обменные заболевания
- Д. Гемолитическая анемия

Ситуационные задачи

1. Больной Б. 6 лет находился в отделении реанимации и интенсивной терапии по поводу септического шока. При его манифестации возникли экхимозы и петехии на коже, повышенная кровоточивость из мест инъекций, рвота цвета кофейной гущи, подкожные гематомы. Показатели системы гемостаза: Тр крови $20 \times 10^9/\text{л}$, агрегация тромбоцитов на высокие концентрации АДФ повышена, на субпороговые снижена, длительность кровотечения по Дьюку 9 минут, уровень фибриногена 1,8 г/л, тромбиновое время 30 секунд. Уровень РКФМ в плазме повышен, концентрация Д-димеров 3,5 мкг/мл, ПДФ 40 мкг/мл. Назовите тип кровоточивости, его вероятную причину, определите набор необходимых дополнительных лабораторных проб для уточнения диагноза и выбора наиболее рациональной терапии.

2. Больной С, 7 лет. Для предупреждения развития тромботических осложнений после манипуляций на клапанах сердца длительно получал варфарин. В последнее время у него появились экхимозы, носовые кровотечения, небольшие подкожные гематомы. Параметры коагулограммы: количество тромбоцитов $280 \times 10^9/\text{л}$, агрегация тромбоцитов на разные индукторы не изменена, длительность кровотечения по Дьюку 3 мин., ретракция кровяного сгустка 44%, АПТВ от 39 до 45 сек, протромбиновый индекс от 30 до 40%, МНО – 4,0, уровень фибриногена 4г/л, тромбиновое время 15 сек, уровень Д-димеров не повышен. Назовите тип кровоточивости, предварительный диагноз, причины его развития.

3. Больной С. 14 лет для предупреждения развития тромботических осложнений, связанных с протезированием клапана сердца, длительно получал неодикумарин. В последнее время у него появились экхимозы, носовые кровотечения, небольшие подкожные гематомы. Показатели коагулограммы: число тромбоцитов $280 \times 10^9/\text{л}$, агрегация Тр на разные индукторы не изменена, время кровотечения по Дьюку 3 мин., ретракция кровяного сгустка 40%, АПТВ 45 сек (контроль 35 сек) ПТИ 30% (контроль 75-115%) фибриноген 4 г/л, тромбиновое время 16 сек, . Предположительный диагноз? Назначьте правильное лечение.

4. Больная Ф. 12 лет поступила в отделение с жалобами на появление геморрагической сыпи на конечностях, ягодицах, вокруг суставов, а также болезненность и отёк голеностопных и коленных суставов, выраженные схваткообразные боли в животе, тёмный стул. При осмотре – на конечностях и ягодицах сыпь папулёзно-геморрагического характера, симметричная, сливная, местами с некрозами, Живот при пальпации резко болезненный, стул с примесью крови. Показатели коагулограммы: число Тр $350 \times 10^9/\text{л}$, агрегация Тр на разные индукторы резко ускорена, уровень фактора Виллебранда в плазме 250%, длительность кровотечения по Дьюку 2,5 мин, АПТВ 33 сек, ПТИ 120%, фибриноген 6 г/л, РКФМ и ПДФ в плазме повышены. Поставьте диагноз и назначьте лечение.

5. Больной У., 2 года. Анамнез заболевания: родители впервые обратили внимание на желтушность кожи и слизистых в годовалом возрасте. У отца и бабушки по отцовской линии – желчнокаменная болезнь, манифестировавшая в молодом возрасте.

При поступлении жалобы на упорное сохранение желтушности, бледности. Объективно - кожа и слизистые чистые, умеренная бледность, иктеричность склер. Лимфоузлы единичные мелкие: шейные, паховые. В легких дыхание везикулярное, ЧД 30 в мин. Тоны сердца отчетливые, ритмичные, ЧСС 110 в мин, АД 90/60 мм рт ст. Печень+ 3 см, селезенка + 3 см. Диурез достаточный. Стул оформленный, интенсивно окрашен.

Анализ крови: Нб 80 г/л, эритроциты $2,6 \times 10^{12}/\text{л}$, ретикулоциты 75%, тромбоциты $355 \times 10^9/\text{л}$, лейкоциты $8,2 \times 10^9/\text{л}$, п/я 2%, с/я 67%, эозинофилы 2%, лимфоциты 28%, моноциты 1 %, СОЭ 10 мм/ч, в мазке микросфероциты 10-12%.

Группа крови А (II) Rh положительная. Антиэритроцитарные антитела не обнаружены.

УЗИ брюшной полости: селезенка 86x32 мм, печень, желчный пузырь, поджелудочная железа, почки - без патологии. Поставьте предположительный диагноз.

НОРМАТИВНЫЕ ПРАВОВЫЕ АКТЫ

1. Федеральный закон от 29.12.2012 № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации»
2. Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации»
3. Федеральный закон от 29.11.2010 № 326-ФЗ «Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации»
4. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 16.04.2012 г. № 366н "Об утверждении Порядка оказания педиатрической помощи".

5. Приказ Росздрава № 28 от 18.01.2006 «Об организации деятельности врача-педиатра участкового»
6. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 19 апреля 2007 г. № 283 «Критерии оценки эффективности работы врача-педиатра участкового»
7. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 5 мая 1999г №154 «О совершенствовании медицинской помощи детям подросткового возраста»
8. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 30 декабря 2003 г. N 621 «О комплексной оценке состояния здоровья детей»
9. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации (Минздрав России) от 21 марта 2014 г. N 125н г. Москва "Об утверждении национального календаря профилактических прививок и календаря профилактических прививок по эпидемическим показаниям"
10. Приказ Министерства здравоохранения и социального развития РФ от 29 июня 2011 г. N 624н "Об утверждении Порядка выдачи листков нетрудоспособности"
11. Приказ МЗ РФ № 139 от 04.04.03г. «Об утверждении инструкции по внедрению оздоровительных технологий в деятельность образовательных учреждений».
12. Приказ Минздрава России от 15.11.2012 N 930н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю "гематология" (Зарегистрировано в Минюсте России 05.04.2013 N 28018)