

МИНИСТЕРСТВО НАУКИ И ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
МИНИСТЕРСТВО НАУКИ, ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ И ИННОВАЦИЙ
КЫРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКИ

МОО ВО Кыргызско-Российский Славянский университет имени
первого Президента Российской Федерации Б.Н. Ельцина

УТВЕРЖДАЮ

Проректор по образовательной деятельности

Бабуров
« 02 »

В. С. С.
А. Б. С.

2025 г.



Номер внутриуниверситетской регистрации

ПРОГРАММА ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

уровень подготовки кадров высшей квалификации

Программа ординатуры

СПЕЦИАЛЬНОСТЬ 31.08.29

ГЕМАТОЛОГИЯ

РАССМОТРЕНА И ОДОБРЕНА

на заседании кафедры Терапии №1 специальностей
ПД и СД

Зав. кафедрой к.м.н., доцент Суранова Г.Ж.

Суранова

«19 » сентября 2025 г.

Бишкек 2025

СОДЕРЖАНИЕ

| | |
|---|-----------|
| 1. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ | 4 |
| 1.1. Цель государственной итоговой аттестации | 6 |
| 1.2. Порядок проведения государственной итоговой аттестации | 7 |
| 1.3. Критерии оценивания государственной итоговой аттестации | 8 |
| 2. СОДЕРЖАНИЕ ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ | 12 |
| 2.1. Перечень вопросов, выносимых на государственную аттестацию | 12 |
| 2.2. Примерный перечень ситуационных задач, выносимых на государственную аттестацию | 16 |
| 2.3. Перечень тестовых заданий, выносимых на государственную аттестацию | 25 |
| 3. РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА | 59 |

1. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

Государственная итоговая аттестация выпускника высшего учебного заведения является обязательной и осуществляется после освоения образовательной программы в полном объеме.

Результаты освоения ООП определяются приобретаемыми выпускником компетенциями, т.е. его способностью применять знания, умения и личные качества в соответствии с задачами профессиональной деятельности.

Государственная итоговая аттестация проверяет сформированность следующих универсальных и профессиональных компетенций:

Универсальные

(УК-1) - готовностью к абстрактному мышлению, анализу, синтезу;

(УК-2) - готовностью к управлению коллективом, толерантно воспринимать социальные, этнические, конфессиональные и культурные различия;

(УК-3) - готовностью к участию в педагогической деятельности по программам среднего и высшего медицинского образования или среднего и высшего фармацевтического образования, а также по дополнительным профессиональным программам для лиц, имеющих среднее профессиональное или высшее образование в порядке, установленном федеральным органом исполнительной власти, осуществляющим функции по выработке государственной политики и нормативно-правовому регулированию в сфере здравоохранения.

Профессиональные

Профилактическая деятельность:

(ПК-1) - готовность к осуществлению комплекса мероприятий, направленных на сохранение и укрепление здоровья и включающих в себя формирование здорового образа жизни, предупреждение возникновения и (или) распространения заболеваний, их раннюю диагностику, выявление причин и условий их возникновения и развития, а также направленных на устранение вредного влияния на здоровье человека факторов среды его обитания;

(ПК-2) - готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за здоровыми и хроническими больными;

(ПК-3) - готовность к проведению противоэпидемических мероприятий, организации защиты населения в очагах особо опасных инфекций, при ухудшении радиационной обстановки, стихийных бедствиях и иных чрезвычайных ситуациях;

(ПК-4) - готовность к применению социально-гигиенических методик сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья взрослых и подростков;

Диагностическая деятельность:

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

Лечебная деятельность:

(ПК-6) - готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании оториноларингологической медицинской помощи;

(ПК-7) - готовность к оказанию медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе участию в медицинской эвакуации;

Реабилитационная деятельность:

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

Психолого-педагогическая деятельность:

(ПК-9) - готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих;

Организационно-управленческая деятельность:

(ПК-10) - готовность к применению основных принципов организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, в медицинских организациях и их структурных подразделениях;

(ПК-11) - готовность к участию в оценке качества оказания медицинской помощи с использованием основных медико-статистических показателей;

(ПК-12) - готовность к организации медицинской помощи при чрезвычайных ситуациях, в том числе медицинской эвакуации.

При разработке программы ординатуры все универсальные и профессиональные компетенции включаются в набор требуемых результатов освоения программы ординатуры.

1.1. Цель государственного экзамена

Целью государственной итоговой аттестации является определение соответствия результатов освоения обучающимися основной образовательной программы ординатуры по специальности 31.08.29 Гематология (уровень подготовки кадров высшей квалификации) требованиям федерального государственного образовательного стандарта по специальности 31.08.29 Гематология (уровень подготовки кадров высшей квалификации), утвержденного приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 26 августа 2014 г. N 1101

1.2. Порядок проведения государственного экзамена

Сроки проведения государственного экзамена в соответствии с графиком учебного процесса – июнь текущего учебного года, как правило, 42-43 недели учебного года.

К экзамену допускаются лица, завершившие полный курс обучения и успешно прошедшие все предшествующие аттестационные испытания, предусмотренные учебным планом.

Прием государственного экзамена по специальности осуществляет государственная экзаменационная комиссия. Персональный состав государственной экзаменационной комиссии утверждается ректором.

Программа государственного экзамена доводится до сведения ординаторов не позднее, чем за месяц до предполагаемой даты экзамена.

Во время государственной итоговой аттестации обучающимся запрещается иметь при себе и использовать средства связи.

Государственная итоговая аттестация проводится в три этапа:

1. Тестирование
2. Оценка практических умений и навыков
3. Собеседование

Тестирование проводится в форме бланчного тестирования. Предлагается 1 вариант тестов из 100 вопросов по основным разделам изученных дисциплин. Время на подготовку ответов составляет не менее два часа.

Сформированность практических умений и навыков проверяется в форме клинического разбора больного в городской клинической больнице №1(г. Бишкек, ул. Фучика 15), в гематологических отделениях Национального центра онкологии и гематологии (г. Бишкек, ул. Шакирова 4). Клинический разбор больного проводится по плану обследования гематологического больного по следующей схеме:

Опрос, осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация, интерпретация результатов лабораторных и инструментальных методов диагностики, выставление окончательного диагноза и определения плана ведения больного.

Собеседование проводится в устной форме по билетам, включающим три теоретических вопроса и практическое задание в виде ситуационной задачи. Время на подготовку ответа по билету составляет не менее 40 мин. При подготовке ответов на вопросы билета, ординатор может использовать Программу государственной итоговой аттестации по специальности 31.08.29. Гематология.

Во время подготовки ответов обучающиеся делают необходимые записи на выданных секретарем экзаменационной комиссии листах бумаги со штампом медицинского факультета.

Для ответа на вопросы билета каждому ординатору предоставляется время для выступления продолжительностью не более 20 мин. После выступления члены государственной экзаменационной комиссии могут задать обучающемуся дополнительные вопросы в рамках тематики вопросов в билете. Если обучающийся затрудняется при ответе на дополнительные вопросы, члены комиссии могут задать вопросы в рамках содержания программы государственного экзамена. По решению председателя государственной экзаменационной комиссии обучающегося могут попросить ответить на другие вопросы, входящие в программу государственного экзамена.

1.3. Критерии оценивания государственной итоговой аттестации

Государственная итоговая аттестация обучающихся по результатам освоения ООП ординатуры по специальности 31.08.29. Гематология проводится в три этапа и оценивает теоретическую и практическую подготовку врача -дерматовенеролога в соответствии с формируемыми компетенциями:

1 Этап - Тестирование.

Оцениваются ответы на 100 тестовых вопросов.

За каждый правильный ответ – 1 балл

Общая оценка определяется как сумма набранных баллов.

Результаты считаются положительными при правильном решении более 70 вопросов.

2 Этап - Оценка практических умений и навыков.

Практические навыки оцениваются по умению ординатора собрать жалобы, анамнез, провести комплексное физикальное обследование больного. Ординатор выставляет предварительный диагноз, составляет план лабораторного обследования, назначает лечение. Кроме этого, ординатору предлагается оценить данные лабораторного и инструментального обследования (общие анализы крови, костного мозга, результаты рентгенологического и других лучевых методов исследования, результаты гистохимического исследования).

Результаты оценки практических навыков и умений оцениваются как "зачтено" или "не зачтено". Зачет практических навыков оценивается при их выполнении на отлично, хорошо и удовлетворительно.

Критерии оценки:

Отлично - ординатор правильно выполняет все предложенные навыки и правильно их интерпретирует.

Отметкой **отлично** оценивается ответ, при котором ординатор:

- Профессионально ставит постановку проблемы и самостоятельно оценивает альтернативные решения проблемы;
- Отлично выполняет необходимые диагностические лечебные манипуляции, наиболее часто применяемые лечебные мероприятия;
- Очень хорошо проводит дифференциальную диагностику заболеваний;
- Организовывает необходимую и адекватную гематологическую помощь;
- Быстро и профессионально оказывает неотложную помощь.
 - Глубоко и профессионально оценивает состояние больного и уметь привлечь специалистов другого профиля для оказания полноценной медицинской помощи

Демонстрирует полное понимание проблемы. Отлично владеет методикой комплексного обследования больных и интерпретации результатов, методикой оценки и интерпретации результатов высокотехнологичных гематологических методик исследования, а также методикой экстренной и неотложной медицинской, в том числе экстренной помощи в случае чрезвычайных ситуаций. Все требования, предъявляемые к заданию, выполнены.

Хорошо - ординатор в основном правильно выполняет предложенные навыки, интерпретирует их и самостоятельно может исправить выявленные преподавателем отдельные ошибки.

Отметкой **хорошо** оценивается ответ, при котором ординатор:

- Умеет ставить постановку проблемы и оценивать ее альтернативные решения
 - Не достаточно хорошо выполняет необходимые диагностические лечебные манипуляции.
 - Не очень быстро проводит дифференциальную диагностику заболеваний;
- Не совсем правильно организовывает необходимую и адекватную помощь;
- Не вполне профессионально оказывает неотложную гематологическую помощь.

- Достаточно хорошо оценивает состояние больного и уметь привлечь специалистов другого профиля для оказания полноценной медицинской помощи

Демонстрирует полное понимание проблемы. Хорошо владеет методикой комплексного обследования гематологических больных и интерпретации результатов, методикой оценки и интерпретации результатов высокотехнологичных гематологических методик исследования, а также методикой экстренной и неотложной медицинской помощи в случае чрезвычайных ситуаций.

Большинство требований, предъявляемых к заданию выполнены.

Удовлетворительно - обучающийся ориентируется в основном задании по практическим навыкам, но допускает ряд существенных ошибок, которые исправляет с помощью преподавателя.

Отметкой *удовлетворительно* оценивается ответ, при котором ординатор:

- Не ставит постановку проблемы и не оценивает ее альтернативные решения
- Не достаточно хорошо выполняет необходимые диагностические и лечебные манипуляции.
- Не очень быстро проводит дифференциальную диагностику заболеваний;
- Не совсем правильно организовывает необходимую и адекватную гематологическую помощь;
- Медленно и не вполне профессионально оказывает неотложную помощь.
 - Не достаточно хорошо оценивает состояние больного и уметь привлечь специалистов другого профиля для оказания полноценной медицинской помощи

Демонстрирует частичное или небольшое понимание проблемы. Слабо владеет методикой комплексного обследования больных с заболеваниями крови и интерпретации результатов, методикой оценки и интерпретации результатов высокотехнологичных гематологических методик исследования, а также методикой экстренной и неотложной медицинской, в том числе в случае чрезвычайных ситуаций.

Многие требования, предъявляемые к заданию, не выполнены.

Неудовлетворительно - обучающийся не справился с предложенным заданием, не может правильно интерпретировать свои действия и не справляется с дополнительным заданием. Ординатор демонстрирует непонимание проблемы или нет ответа и даже не было попытки решить поставленную задачу.

При оценке неудовлетворительно - практические навыки не

зачитываются.

3 Этап - Собеседование.

Проводится по теоретическим вопросам и ситуационным задачам. Оцениваются знания по основным разделам гематологии, уделяется внимание основным неотложным состояниям требующих переливания компонентов крови и коррекции кислотно-щелочного состояния.

При оценке устных ответов учитываются следующие критерии:

1. Знание основных процессов изучаемой предметной области, глубина и полнота раскрытия вопроса.
2. Владение терминологическим аппаратом и использование его при ответе.
3. Умение объяснить сущность явлений, событий, процессов, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы.
4. Владение монологической речью, логичность и последовательность ответа, умение отвечать на поставленные вопросы, выражать свое мнение по обсуждаемой проблеме.

При решении ситуационных задач учитываются следующие критерии:

1. Правильность постановки диагноза
2. Правильность выбора алгоритма действий
3. Правильность выбора дополнительных методов диагностики
4. Правильность назначения тактики лечения

Отметкой **отлично** оценивается ответ, который показывает прочные знания следующих вопросов:

- Особенности морфологии и патофизиологии типических патологических процессов;
- Клиническую анатомию и физиологию крови и органов кроветворения;
- Методики исследования системы кроветворения;
- Симптоматологию гематологических больных;
- Принципы лечения и оказания помощи при неотложных состояниях.

Ординатор продемонстрировал логичность и последовательность ответа.

Отметкой **хорошо** оценивается ответ, обнаруживающий прочные знания следующих вопросов:

- Особенности морфологии и патофизиологии типических патологических процессов;
- Клиническую анатомию и физиологию крови и органов кроветворения;
- Методики исследования системы кроветворения;
- Симптоматологию гематологических больных;
- Принципы лечения и оказания помощи при неотложных

состояниях.

Ординатор демонстрирует логичность и последовательность ответа. Однако допускается одна - две неточности в ответе.

Отметкой **удовлетворительно** оценивается ответ, свидетельствующий в основном о знании следующих вопросов:

- Особенности морфологии и патофизиологии типических патологических процессов;
- Клиническую анатомию и физиологию крови и органов кроветворения;
- Методики исследования системы кроветворения;
- Симптоматологию гематологических больных;
- Принципы лечения и оказания помощи при неотложных состояниях.

Допускается несколько ошибок в содержании ответа.

Отметкой **неудовлетворительно** оценивается ответ, обнаруживающий незнание теории практически по всем темам, неумением давать аргументированные ответы, слабым владением монологической речью, отсутствием логичности и последовательности.

Допускаются серьезные ошибки в содержании ответа.

По результатам трех этапов экзамена выставляется итоговая оценка по квалификационному экзамену по специальности «Гематология».

В зависимости от результатов квалификационного экзамена комиссия открытым голосованием принимает решение “Присвоить звание (квалификацию) специалиста “врач-гематолог” или “Отказать в присвоении звания (квалификации) специалиста “врач-гематолог”. Результаты экзамена фиксируются в протоколе.

2. СОДЕРЖАНИЕ ГОСУДАРСТВЕННОЙ ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ

2.1. Перечень вопросов, выносимых на государственную аттестацию

Список экзаменационных вопросов:

Вопросы и задания для подготовки к занятиям по первой теме (разделу) «Введение в специальность гематологии. Общие вопросы. Общие понятия. Организационные вопросы. История развития»

1. Анатомия и физиология системы крови.
2. Эмбриогенез первичных и вторичных органов кроветворения. Нормальная анатомия органов кроветворения.
3. Нормальная физиология системы крови.
4. История развития и современное состояние гематологии.
5. Основы гемопоэза, пролиферации и дифференцировки гемопоэтической стволовой клетки человека в условиях стромального микроокружения первичных кроветворных органов, а также пролиферация, дифференцировка и разрушение клеток крови во вторичных органах на основе оценки молекулярно-биологических, генетических, иммунологических, патоморфологических, патофизиологических, биохимических процессов в норме и при развитии различных заболеваний системы крови.
6. Морфология костного мозга, особенности морфологии при различных гематологических заболеваниях, методики окраски.
7. Цитология лимфоузла в норме, цитологическая картина при реактивных лимфоаденопатиях.
8. Цитогенетика, методики цитогенетических исследований. FISH—метод, SKY. Клональные хромосомные маркеры при различных гемобластозах., их прогностическое значение.
9. Цитохимические реакции.
10. Иммунофенотипирование.
11. Гистологическое исследование костного мозга, особенности гистологии и иммуногистохимии при различных заболеваниях.
12. Значение молекулярно-биологических исследований в гематологии. ПЦР-реакции.
13. История развития и современное состояние гематологии.
14. Основные принципы диагностики заболеваний системы крови.
15. Современное состояние и перспективы лечения заболеваний системы крови. Основные принципы лечения заболеваний системы крови.

Вопросы и задания для подготовки к занятиям по второй теме (разделу) «Общая гематология. Система гемопоэза. Механизмы опухолевой трансформации. Анемии. Геморрагические диатезы»:

1. Теоретические вопросы эритропоэза в норме
2. Анемии- основные понятия, основы диагностики
3. Железодефицитные анемии, патогенез, клинические проявления, диагностика, дифференциальный диагноз, терапия. Анемии при хронических воспалительных заболеваниях.
4. Мегалобластные анемии
5. В-12 дефицитные анемии, патогенез, клинические проявления, лабораторная диагностика, дифференциальный диагноз, терапия
6. Фолиеводефицитные анемии- патогенез, клинические проявления, лабораторная диагностика, дифференциальный диагноз, терапия

7. Гемолитические анемии
8. Врожденные гемолитические анемии: мембранопатии - сфероцитоз и другие анемии, связанные с дефектом мембраны эритроцита. Патогенез, клинические проявления, лабораторная диагностика, дифференциальный диагноз, терапия
9. Врожденные гемолитические анемии, связанные с дефектом ферментов эритроцита, Патогенез, клинические проявления, лабораторная диагностика, дифференциальный диагноз, терапия
10. Врожденные гемолитические анемии, связанные с патологией глобина.
11. Талассемия, серповидно-клеточная анемия.
12. Патогенез, клинические проявления, лабораторная диагностика, дифференциальный диагноз, терапия
13. Приобретенные гемолитические анемии
14. Аутоиммунные ГА. Патогенез, клинические проявления, лабораторная диагностика, дифференциальный диагноз, терапия

Геморрагические диатезы

1. Классификация, принципы диагностики
2. Типы кровоточивости и их связь с различными нарушениями гемостаза. Клинические проявления.
3. Тромбоцитопении, врожденные и приобретенные, иммунные и неиммунные, патогенез, клинические проявления, диагностика, дифференциальный диагноз, терапия
4. Классификация тромбоцитопений, тромбоцитопении наследственные и приобретенные, иммунные. Острые и хронические аутоиммунные тромбоцитопении. Аутоиммунные тромбоцитопении симптоматические, гетероиммунные тромбоцитопении. Иммунные тромбоцитопении и беременность. Иммунные тромбоцитопении и тиреоидиты. Клинико-лабораторная диагностика тромбоцитопении. Исследование костного мозга (пункция, трепанобиопсия и пр). Иммунологические методы аутоантител к тромбоцитам. Тромбоцитопатии (наследственные и приобретенные формы).
5. Тромбоцитопении и тромбоцитопатии Лечение аутоиммунных тромбоцитопений
6. Наследственные тромбоцитопатии, связанные с патологией мембранных структур тромбоцитов. Синдром Бернара Сулье. Тромбастения Гланцманна. Тромбоцитопатия с отсутствием коллаген-агрегации. Отсутствие рецепторов к тромбоспондину. Дефицит 3-го пластиночного фактора. Наследственные тромбоцитопатии, связанные с нарушением процесса активации тромбоцитов. Аспирино-подобная тромбоцитопатия.
7. Нарушение захвата и метаболизма ионов кальция.
8. Наследственные тромбоцитопатии с дефицитом альфа-гранул Синдром серых тромбоцитов и других форм. Наследственные тромбоцитопатии – смешанный дефицит альфа и бетта-гранул. Наследственные тромбоцитопатии с дефицитом бетта-гранул. Изолированный дефицит бетта-гранул.
9. Форсы, ассоциированные с дефицитом бетта-гранул и другими аномалиями (синдромы Чедиака-Хигаси, Германского-Пудлака, ТАР-синдром, синдром Вискотта Олдрича и др).

10. Наследственные трудно классифицируемые формы. Тромбоцитопатии (аномалия Мея Хеглина, монреальский синдром и др).
11. Приобретенные формы тромбоцитопатии

Вопросы и задания для подготовки к занятиям по третьей теме (разделу):
«Заболевания, связанные с депрессией кроветворения. Приобретенные депрессии кроветворения. Наследственные депрессии кроветворения. Угнетение различных ростков кроветворения»

1. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия. Патогенез, клинические проявления, лабораторная диагностика, дифференциальный диагноз, терапия
2. Апластическая анемия. Классификация. Патогенез врожденных и приобретенных апластических анемий. Диагностика. Дифференциальный диагноз. Терапия.

Вопросы и задания для подготовки к занятиям по четвертой теме (разделу):
«Острые лейкозы»

1. Острые миелобластные лейкозы. Острые лимфобластные лейкозы
2. Патогенез, классификации острых лейкозов. Принципы диагностики.
3. Острый нелимфобластный лейкоз. Патогенез, диагностика (особенности морфологии, иммунофенотипирования, цитогенетики), клинические проявления при различных вариантах, прогностические факторы.
4. Лечение. Виды различных протоколов. Профилактика и лечение осложнений. Место трансплантации костного мозга в терапии.
5. Острый промиелоцитарный лейкоз. Диагностика. Особенности терапии.
6. Детский острый нелимфобластный лейкоз, врожденный лейкоз. Особенности терапевтической тактики. Профилактика и лечение осложнений.
7. Острый лимфобластный лейкоз. Классификации. Патогенез, диагностика, прогностические факторы, клинические проявления. Особенности терапии детского и взрослого ОЛЛ.

Вопросы и задания для подготовки к занятиям по пятой теме (разделу):
«Хронические миелопролиферативные заболевания».

1. Хронический миелолейкоз. Хронический миелофиброз. Истинная полицитемия. Эссенциальная тромбоцитопения
2. Патогенез, понятие миелопролиферативного синдрома. Классификация.
3. Истинная полицитемия, диагностика, клинические проявления, терапия, дифференциальная диагностика.
4. Хронический миелолейкоз, патогенез, клинические проявления, стадии, диагностика, современная терапия.
5. Хронический миелофиброз., патогенез, классификации, клиника, терапия.
6. Эссенциальная тромбоцитемия.
7. Миелопролиферации у детей.

Вопросы и задания для подготовки к занятиям по шестой теме (разделу):
«Хронические лимфолиферативные заболевания»

1. В-клеточные неходжкинские лимфомы
2. Т-клеточные неходжкинские лимфомы

3. Болезнь Ходжкина
4. Хронический лимфолейкоз
5. Патфизиология хронических лимфопролиферативных заболеваний.
6. Лимфома Ходжкина. Гистологические варианты, диагностика, клинические проявления, классификации, система стадирования, терапия, особенности терапии.
7. Неходжскинские лимфомы.
8. Классификации, особенности диагностики различных вариантов НЛ, особенности терапии.
9. Хронический лимфолейкоз. Патогенез. Диагностика, клинические проявления, стадии. Особенности терапевтической тактики. Схемы терапии.
10. Хронический волосатоклеточный лейкоз
11. Кожные Т-клеточные лимфомы

*Вопросы и задания для подготовки к занятиям по седьмой теме (разделу):
«Множественная миелома»*

1. Доброкачественная моноклональная гаммапатия
2. Плазмноклеточные дискразии
3. Первичный амилоидоз
4. Болезнь депозитов легких цепей
5. Плазмноклеточные дискразии. Классификации.
6. Доброкачественная моноклональная гаммапатия, множественная миелома. Диагностика, клинические проявления, особенности терапии.
7. Первичный амилоидоз, диагностика, клиника, терапия.
8. Болезнь депозитов легких цепей, диагностика, клинические проявления, терапия.

*Вопросы и задания для подготовки к занятиям по восьмой теме (разделу)
«Миелодиспластический синдром»*

1. Миелодиспластические заболевания
2. Миелопролиферативные заболевания
3. Миелодиспластический синдром, миелодиспластические/миелопролиферативные заболевания.
4. Классификация МДС. Прогностические признаки, шкалы рисков.
5. Особенности патогенеза, клинических проявлений, диагностики и терапевтической тактики у молодых и пожилых пациентов.
6. Миелодиспластические /миелопролиферативные заболевания. Классификация.
7. Диагностика, клинические проявления. Терапия.

2.2. Примерный перечень ситуационных задач, выносимых на государственную аттестацию

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача 1

Пациент 58 лет с умеренными проявлениями анемического синдрома. В гемограмме нормохромная микроцитарная анемия с уровнем Hb - 95 г/л. В анамнезе ревматоидный артрит, в связи с которым проводится терапия преднизолоном 10 мг/сут. Лимфаденопатия и гепатоспленомегалия не выявлены. Кал на скрытую кровь отрицательный. Ретикулоциты 1,3%. Сывороточное железо – 20 мкмоль/л (норма 4,5 – 27.9), ферритин- 480 нг/мл (норма 30 – 400 нг/мл), ОЖСС - 101 мкмоль/л (норма 17.9 – 68.8). Общий билирубин, ЛДГ в пределах нормальных значений. Какой наиболее вероятный генез анемии у этого пациента?

- а) Железодефицитная анемия.
- б) Миелодисплазия.
- в) α -талассемия.
- г) Анемия хронического воспаления/заболевания.
- д) Аутоиммунная гемолитическая анемия.

Задача 2.

Больная 34 лет с доказанной железодефицитной анемией на фоне гиперполименорреи. Через 4 недели терапии фенюльсом 50 мг/сут прироста гемоглобина не отмечается (Hb 77 г/л, MCV -72 fl, MCH - 22 pg, лейкоциты, лейкоцитарная формула, тромбоциты - в пределах нормы). Выраженных проявлений гемической гипоксии при осмотре не отмечается. Какая тактика будет правильной в данной клинической ситуации?

- а) Перевод на внутривенные препараты железа.
- б) Заместительные трансфузии эритроцитарной взвеси.
- в) Стерильная пункция с цитогенетическим исследованием костного мозга.
- г) Увеличение дозы железа до 300 мг/сут.
- д) Дополнительно назначить препараты витамина С.
- е) Смена препарата железа с увеличением дозы до 100 мг/сут.

Задача 3.

Пациент молодого возраста с генерализованным геморрагическим диатезом, тромбоцитопенией IV ст., показателями миелограммы в пределах нормальных значений, отсутствием данных обследования за гемобластоз. Какая терапия показана данному пациенту с высокой вероятностью?

- а) Преднизолон 1 мг/кг/сут.
- б) Преднизолон 4 мг/кг/сут.
- в) Циклоспорин 150 мг/сут.
- г) Дексаметазон 2 мг/сут.

Задача 4.

В клиническом анализе крови при ХЛЛ часто выявляются:

- а) Тени Гумпрехта, представляющие собой механически дезинтегрированные лейкозные клетки.
- б) Клетки крупных или средних размеров с узкой резкобазофильной цитоплазмой и большим количеством вакуолей.
- в) Клетки с цитоплазматическими включениями, представленными

кристаллами иммуноглобулинов.

г) Клетки с цитоплазматическими выростами.

д) Мишеневидные эритроциты.

Задача 5.

У пациентки в возрасте 34 лет диагностирован ишемический инсульт в бассейне левой среднемозговой артерии, на фоне тромболитической терапии отмечается положительная динамика неврологического статуса. В анамнезе в течение 12 месяцев отмечалась немотивированная слабость, головные боли, эпизоды болей в животе, нарушения глотания и выделения темной мочи, однократно амбулаторно была документирована анемия (Hb=97 г/л), расценена как ЖДА, назначались препараты железа. Гемоглобин 74 г/л, тромбоциты 312×10^9 /л, лейкоциты 5.7×10^9 /л, абсолютное число нейтрофилов 2.8×10^9 /л. Билирубин общий 48.7 мкмоль/л, прямой 8.3 мкмоль/л. ЛДГ=5715 Ед/л (ВГН 450 Ед/л). Креатинин 0.096 ммоль/л. Консультирована гематологом, проведено дополнительное обследование: абсолютное число ретикулоцитов 128×10^9 /л, прямая антиглобулиновая проба отрицательная, гаптоглобин – уровень ниже порога чувствительности метода, клон ПНГ методом проточной цитометрии: гранулоциты 94.61%, моноциты 97.12%, эритроциты 56.78% (II тип 4.63%, III тип 52.15%). В трепанобиоптате представлены все ростки кроветворения, клеточность костного мозга повышена за счет гиперплазии эритрона.

Кариотип клеток костного мозга 46XX.

1. Форма ПНГ согласно рабочей классификации (2005):

А. Классическая форма

В. ПНГ в сочетании с другими нарушениями костного мозга

С. Субклиническая форма

2. Оптимальная терапевтическая тактика:

А. Аллогенная ТКМ от полностью совместимого донора

Б. Иммуносупрессивная терапия, антикоагулянты, экулизумаб

В. Экулизумаб, антикоагулянты, поддерживающее лечение

Г. Поддерживающее лечение

Задача 6.

Мужчина 58 лет обратился к врачу с жалобами на общую слабость.

В клиническом анализе крови – гемоглобин 69 г/л; эритроцитов $2,7 \times 10^{12}$ /л; MCV 86 фл; тромбоциты 42×10^9 /л; лейкоциты $87,3 \times 10^9$ /л; бластов 90%; п/я 0,5%; с/я 1,5%; лимф 6%. В миелограмме: бласты – 90%. Цитохимическое исследование: миелопероксидаза отрицательная в 100%, PAS 10 % (+) мелкогранулярный тип. иммунофенотипирование: – иммунофенотип лимфоидных клеток

CD10+CD22+CD45^{low}+CD19+CD79^a+CD38+CD103+HLA-DR+cμ-cIg-

Цитогенетическое исследование от 06.10 15г- при стандартном

кариотипировании обнаружена t(4;11)(q21;q23) при исследовании методом FISH подтверждена.

1. Согласно ВОЗ классификации:

А. Острые лимфобластные лейкозы из предшественников В-клеток

В. Острые лимфобластные лейкозы из предшественников В-клеток t (v;11q23) перестройка MLL

С. Острый лимфобластный лейкоз из предшественников Т-клеток

2. Оптимальная терапевтическая тактика:

А. Аллогенная ТГСК от полностью совместимого донора в первой ремиссии

Б. Аллогенная ТГСК от полностью совместимого донора во второй ремиссии

В. Программная химиотерапия

Г. Аутологичная ТГСК в первой ремиссии

Задача 7.

Мужчина 18 лет в течение месяца нарастающая слабость, вялость, похудание, субфебрильная температура. В связи с эпизодом фебрильной лихорадкой госпитализирован в инфекционное отделение. Клинический анализ крови: гемоглобин 122 г/л, эритроцитов $4,28 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $53,3 \times 10^9/л$, бласты 69%, п/я 1%, с/я 4%, лф 22%, мон 4%, тромбоциты $31 \times 10^9/л$. Миелограмма: клеточность $500 \times 10^9/л$, бласты 76,4%.

Цитохимическое исследование: Пероксидаза (МРО) 65% положит, Липиды (Sudan black) 92% положит, Полисахариды (PAS, ШИК) 91% положит.

диффузная, Неспецифическая Эстераза (НЭ) 95% положит. без подавления (NaF). Иммунофенотипирование: в костном мозге выявлены клетки низкой

и промежуточной гранулярности с суммарным иммунофенотипом CD45dim to mod CD38+CD34+CD117+CD13+CD9+ с коэкспрессией CD33, CD64, и CD4.

заключение: Фенотип бластов более всего соответствует

иммунофенотипическому диагнозу острый миелобластный лейкоз, вариант М2. Однако, коэкспрессия CD64 и CD4 не позволяет уверенно исключить

острый миеломонобластный лейкоз, вариант М4. Цитогенетическое

исследование костного мозга: Кариотип: 46,XY, inv(16)(p13,q22)[20]. FISH-исследование костного мозга: nuc ish (CBFBx2)(5'CBFBsep3'CBFBx1)[200].

Молекулярно-генетическое исследование костного мозга: FLT3 ITD(-), FLT3(-), NPM1(-), BCR/ABL (p190) (t(9;22)) (-), BCR/ABL (p210) (t(9;22)) (-),

CBFB/MYH1(inv(16)/t(16;16)) обнаружен (тип А), RUNX1/RUNX1T1 (t(8;21)) (-).

1. Согласно ВОЗ классификации (2008):

А. Острый миелобластный лейкоз с признаками созревания (M2 FAB)

В. Острый миелобластный лейкоз с транслокацией inv(16)(p13.1q22) or t(16;16)(p13.1;q22); CBFB-MYH1

С. Острый миеломонобластный лейкоз (M4 FAB)

2. Оптимальная терапевтическая тактика:

А. Аллогенная ТГСК от полностью совместимого донора в первой ремиссии

Б. Аллогенная ТГСК от частично совместимого донора во второй ремиссии

В. Программная химиотерапия с высокодозной консолидацией

цитарабином

Г. Программная химиотерапия со стандартными дозами цитарабина в консолидации

Задача 8.

Пациент 68 лет обратился на прием к терапевту в связи с учащением эпизодов загрудинных болей в течение последних 2-х месяцев. Страдает ИБС в течение 15 лет, перенес ОИМ (без Q) 12 лет назад, получает терапию бета-блокаторами, дезагрегантами, нитратами, ингибиторами АПФ. При объективном осмотре обращает на себя внимание бледность кожных покровов, гемодинамически стабилен. В КАК – эритроциты 2,7 млн, Нв 68 г/л, ретикулоциты 0,5%, тромбоциты 105 тыс., лейкоциты 3,5 тыс., базофилы 0, эозинофилы 0, п-ядерные 1%, сегменто-ядерные 27%, лимфоциты 58%, базофилы 13%, бласты 1%, СОЭ 47 мм/час. В миелограмме – к.м. гипоклеточный, бласты 7 %.

В трепанобиоптате представлены все ростки кроветворения, эритрон с признаками дисэритропоэза: уродливая форма ядер, 2-х ядерные формы, пикноз ядерного хроматина, миелоидный росток также с признаками «дисплазии», представлен на всех стадиях созревания. Мегакариоциты – количество увеличено, выраженные «диспластические» изменения: клетки вариабельны по размеру, много крупных клеток с выраженной дольчатостью ядер.

Цитогенетика – выявлена трисомия по 8 паре в 25% метафаз (47XY +8).

1. Диагноз:

А)МДС:РА

Б)МДС:РАИБ 2

В)МДС: РАКС

степень риска по IPSS:

А)низкий,

Б) промежуточный 1

В) промежуточный 2

Г) высокий.

2. Оптимальная терапевтическая тактика

А)Заместительная терапия

Б)Малые дозы Цитозара

В)Терапия гипометилирующими препаратами (Вайдаза)

Г)Аллогенная ТГСК

Задача 9

Пациентка 41 год после экстракции зуба – длительное кровотечение, из анамнеза – на протяжении последнего месяца отмечала появление «синячков» на коже голеней, бедер, плеч. При объективном осмотре обращает на себя внимание наличие кожного геморрагического синдрома

В КАК – эритроциты 3,3 млн, Нв 74 г/л, ретикулоциты 1%, тромбоциты 11 тыс., лейкоциты 2,6 тыс., базофилы 0, эозинофилы 0, п-ядерные 1%, сегменто-ядерные 46%, лимфоциты 40%, базофилы 11%, бласты 2%, СОЭ 51 мм/час.

В миелограмме – к.м. гипоклеточный, бласты 12 %.

В трепанобиоптате выявлено поражение костного мозга клональными клетками

КРСУ, МФ. 31.08.29 « Гематология »

миелоидной дифференцировки (CD117+, лизоцим+, эластаза+ MPO+, CD33+) в объеме более 10%, ретикулиновый фиброз – 1, коллагеновый – 0.

Иммунофенотипирование клеток периферической крови: CD45dim+ MPO+ CD13+ CD33+ CD11c+ CD117+ CD133+ CD15- CD64- CD14- CD4- что соответствует миелоидной линейной направленности.

Цитогенетика – 46XX

1. Диагноз, вариант:

А)МДС:РА

Б)МДС:РАИБ 1

В)МДС:РАИБ 2

Г)МДС: РАКС

степень риска по IPSS:

А)низкий

Б) промежуточный 1

В)промежуточный 2

Г) высокий.

2. Оптимальная терапевтическая тактика

А)Заместительная терапия

Б)Малые дозы Цитозара

В)Терапия гипометилирующими препаратами (Вайдаза)

Г)Аллогенная ТГСК

Задача 10.

Пациентка 70 лет отметила появление выраженной ночной потливости, снижение массы тела на 10 кг, боли в области левого подреберья, увеличение живота в размере. При объективном обследовании печень +4 см ниже реберной дуги, селезенка +18 см ниже реберной дуги. В клиническом анализе крови Гб 98 г/л, Лей 21 x 10⁹/л, Тр 960 x 10⁹/л, в формуле бласты 2%, миелоциты 1%, метамиелоциты 3%, П 25%, С 60%, М 4%, Л 5%. В костном мозге обнаружена мутация JAK2V617F, BCR/ABL не обнаружен. В миелограмме бласты составляют 2%. По данным трепанобиопсии отмечаются атипичные мегакариоциты, ректикулиновый фиброз 3 степени.

Диагноз:

А. Хронический миелолейкоз Ph-позитивный

В. Первичный миелофиброз

С. Миелодиспластический синдром

Д. Острый лейкоз

Оптимальная терапевтическая тактика:

А. препараты интерферона

В. гливек

С. аллогенная трансплантация костного мозга

Д. руксолитиниб

Задача 11.

Мужчина 66 лет пожаловался на внезапное возникновение резкой боли в левом подреберье. Около 6 месяцев назад отмети появление кожного зуда,

покраснение лица. В анамнезе у больного ХОБЛ, курит в течение 20 лет.

При объективном обследовании симптомы раздражения брюшины отрицательные, селезенка увеличена в размере, болезненная при пальпации. По данным УЗИ брюшной полости селезенка увеличена в размере, имеются гипоэхогенные очаги треугольной формы, инфаркты селезенки. В клиническом анализе крови Гб 190 г/л, Гематокрит 55%, Лей 13 x 10⁹/л, Тр 1050 x 10⁹/л, в формуле П 10%, С 68%, М 10%, Л 12%. Уровень эритропоэтина снижен 2.0 мМЕ/мл.

В миелограмме 1% бластов, гиперклеточный костный мозг. По данным трепанобиопсии клеточность костного мозга повышена в сравнении с возрастной нормой, ректикулиновый фиброз 0-1 степени. В костном мозге обнаружена мутация JAK2V617F, BCR/ABL не обнаружен.

Диагноз:

- А. Хронический миелолейкоз Ph-позитивный
- В. Первичный миелофиброз
- С. Острый лейкоз
- Д. Истинная полицитемия
- Е. Вторичный эритроцитоз

Оптимальная терапевтическая тактика:

- А. Гидроксимочевина
- В. Гливек
- С. Аллогенная трансплантация костного мозга
- Д. Без терапии

Задача 12.

Мужчина 27 лет обратился к гематологу по направлению терапевта, в связи с выявлением при профосмотре изменениями в клиническом анализе крови: Гемоглобин 130 г/л, Тромбоциты 600x10⁹/л, Лейкоциты 24x10⁹/л (С/я нейтрофилы 45%, п/я нейтрофилы 10%, метамиелоциты 5%, миелоциты 3%, бласты 1%, моноциты 10%, лимфоциты 17%, базофилы 5%, эозинофилы 2%). В объективном статусе обращает внимание пальпируемое увеличение селезенки +5 см от реберной дуги, в остальном без значимых изменений. В связи с выявленными изменениями в крови принято решение о выполнении пациенту стерильной пункции. По данным морфологического исследования костный мозг гиперклеточный, количество бластных клеток 6%, по данным цитогенетического исследования выявлена Ph-хромосома во всех исследуемых метафазах без дополнительных хромосомных аномалий, по данным молекулярно-генетического исследования выявлена экспрессия химерного гена BCR/ABL p210.

Какой диагноз следует выставить лечащему врачу на основании результатов проведенного обследования:

- А) Хронический миелоидный лейкоз, хроническая фаза
- Б) Хронический миелоидный лейкоз, фаза акселерации
- В) Хронический миелоидный лейкоз, фаза бластного криза

Оптимальная терапевтическая тактика:

- А) Терапия иматинибом

- Б) Терапия дазатинибом
- В) Терапия дазатинибом после курса циторедуктивной химиотерапии «7+3»
- Г) Терапия иматинибом, подготовка к аллогенной трансплантации костного мозга.

Задача 13.

Женщина 50 лет, обратилась к гематологу с жалобами на кровоточивость десен, носовые кровотечения, склонность к образованию синяков. При сборе анамнеза выявлено, что пациентка страдает хроническим миелоидным лейкозом. Диагноз ХМЛ, хроническая фаза был выставлен 3 года назад по данным морфологического и молекулярно-биологического исследования костного мозга (BCR-ABL p210). Пациентка получала терапию иматинибом, однако в течение последнего полугодия отмечается потеря клинико-гематологического ответа, в связи с чем в течение полугодия пациентка получает нилотиниб. В клиническом анализе крови: Гемоглобин 100 г/л, Тромбоциты 20×10^9 /л, Лейкоциты 14×10^9 /л (С/я нейтрофилы 40%, п/я нейтрофилы 10%, метамиелоциты 5%, бласты 4%, моноциты 11%, лимфоциты 14%, базофилы 7%, эозинофилы 3%). В объективном статусе обращает внимание некоторая бледность кожных покровов, кровоподтеки в местах механического воздействия, пальпируемое увеличение селезенки +3 см от реберной дуги. В связи с выявленными изменениями в крови принято решение о выполнении пациентке стерильной пункции. По данным морфологического исследования костный мозг гиперклеточный, количество бластных клеток 10%, по данным цитогенетического исследования выявлена Ph-хромосома, дополнительные хромосомные аберрации в виде трисомии 8 хромосомы в 30% метафаз. По данным молекулярно-генетического исследования выявлена экспрессия химерного гена BCR/ABL p210. В связи с резистентностью к терапии ингибиторами тирозинкиназ выполнен мутационный статус гена BCR/ABL, мутаций гена выявлено не было. Какой диагноз следует выставить лечащему врачу на основании результатов проведенного обследования:

- А) Хронический миелоидный лейкоз, хроническая фаза II
- Б) Хронический миелоидный лейкоз, фаза акселерации
- В) Хронический миелоидный лейкоз, фаза бластного криза

Оптимальная терапевтическая тактика:

- А) Продолжение терапии нилотинибом
- Б) Смена терапии на дазатиниб
- В) Курс полихимиотерапии в комбинации с любым из ингибиторов тирозинкиназ
- Г) Терапия дазатинибом, подготовка к аллогенной трансплантации костного мозга.

Задача 14.

У пациента 40 лет при плановом обследовании выявлен лейкоцитоз 45×10^9 /л, бласты - 5, промиелоциты - 3, миелоциты - 6, метамиелоциты - 10, п/я - 20, с/я - 35, базо - 5, эоз - 3, лимф - 10, моно - 3, гемоглобин - 130 г/л, тромбоциты -

560x109/л. При объективном осмотре селезенка не увеличена.

Какое заболевание наиболее вероятно у данного больного?

- а) Хронический лимфолейкоз.
- б) Хронический миелолейкоз.
- в) Лейкемоидная реакция.
- г) Истинная полицитемия
- д) Миелодиспластический синдром.

Задача 15.

У 42 –х летней женщины с увеличенными лимфоузлами шеи 16 месяцев назад проведена терапия 1-ой линии R-СНОР по поводу ДВККЛ, IV стадии. Сейчас у нее нет В-симптомов и общее состояние хорошее. Но появилось увеличение лимфоузлов шеи слева, наибольший 2.5x4 см. Гемоглобин 110 г/л, лейкоциты 4300 кл/мкл, тромбоциты 300 000. ЛДГ в норме. Биопсия лимфоузла подтвердила ДВККЛ. ПЭТ грудной клетки, живота, малого таза – негативная. КМ в норме. Что вы порекомендуете?

- 1. СНОР и ритуксимаб – 3 цикла +ЛТ
- 2. Локальная лучевая терапия
- 3. 2 цикла R-ICE + аутоТГСК (BEAM)
- 4. Флюдарабин, бусульфан, тимоглобулин и аллоТГСК с RIC

Ответ: 3__

2.3. Примерный перечень тестовых заданий, выносимых на государственную аттестацию:

1. Какие существуют типы иммунитета?
 - А. Тканевой
 - Б. Клеточный
 - В. Гуморальный.
 - Г. Все вышеперечисленные (Г)
2. Ведущие гематологии России:
 - А. Кассирский
 - Б. Аринкин
 - В. Тареев
 - Г. Все вышеперечисленные (А.Б)
3. Кто открыл полимеразную цепную реакцию?
 - А. Уотсон
 - Б. Корана
 - В. Муллис (Б)
4. Кто открыл общий адаптационный синдром?
 - А. Селье
 - Б. Ухтомский
 - В. Максимов (А)
5. Какие виды РНК существуют у человека.
 - А. Рибосомная
 - Б. Транспортная
 - В. Информационная
 - Г. Микро-РНК
 - Д. Митохондриальная
 - Е. Все вышеперечисленные (А.Б,В.Г)
6. На каких хромосомах находятся гены цепей Т-рецептора?
 - А. 1
 - Б. 7
 - В. 12
 - Г. 14 (Б,Г)
7. Сколько генов у человека?
 - А. 70000
 - Б. 15000
 - В. 30000 (В)
8. А.Я. Фриденштейн является основоположником учения о:
 - А. Полипотентной стволовой клетке
 - Б. Иммунитете
 - В. Стромальном микроокружении костного мозга (В)
9. А.А. Максимов – родоначальник учения о:
 - А. Свёртывании крови
 - Б. Полипотентных стволовых клетках
 - В. Гемолизе
10. Длительность жизни эритроцитов:
 - А. Год?
 - Б. Месяц?
 - В. Три месяца?
 - Г. Две недели? (В)
11. Длительность жизни тромбоцитов.

А. Месяц?

Б. Неделя?

В. Год?

12. Что такое апоптоз?

А. Разрушение клетки

Б. Программированная клеточная смерть.

В. Устойчивость к инфекции (Б)

13. Функции селезёнки

А. Разрушение кроветворных элементов

Б. Защита от инфекции.

В. Участие в свёртывании крови.

Г. Всё вышеперечисленное (А,Б)

1. Полипотентная гемопоэтическая стволовая клетка относится к (В):

А. Эмбриональным стволовым клеткам

Б. Фетальным стволовым клеткам

В. Взрослым (постнатальным) стволовым клеткам

2. Основные характеристики взрослой стволовой клетки (В):

А. Тотипотентные, не ограничены в процессе дифференцировки

Б. Плюрипотентные, способны реализовывать несколько вариантов дальнейшего развития в процессе дифференцировки

В. Мультипотентные, способны дифференцироваться в соответствующие ткани организма при получении специфического сигнала

3. Основное свойство гемопоэтической стволовой клетки, определяющее возможность приживания при аллогенной трансплантации (А):

А. «Хоминг» - эффект

Б. Способность реагировать на специфические ростовые факторы

В. Способность к дифференцировке

4. Методы, позволяющие идентифицировать присутствие гемопоэтической стволовой клетки в костном мозге (А, Б):

А. Иммунофенотипирование (определение CD 34+, CD 133+ клеток)

Б. Культуральные (рост колоний в полужидких средах)

В. Молекулярно-биологические

Г. Морфологические

5. Нормальные показатели периферической крови у детей до 1 года (А):

А. Лейкоциты – 6,0-17,0 x 10⁹ /л, нейтрофилы – 1,5-8,5 x 10⁹ /л (30%)

Б. Лейкоциты – 4,5-13,5 x 10⁹ /л, нейтрофилы – 1,5-8,0 x 10⁹ /л (53%)

В. Лейкоциты – 4,5-13,0 x 10⁹ /л, нейтрофилы – 1,8-8,0 x 10⁹ /л (57%)

Г. Лейкоциты – 4,5-11,0 x 10⁹ /л, нейтрофилы – 1,5-7,7 x 10⁹ /л (60%)

6. Нормальные показатели периферической крови у детей после 4 лет (Б):

А. Лейкоциты – 6,0-17,0 x 10⁹ /л, нейтрофилы – 1,5-8,5 x 10⁹ /л (30%)

Б. Лейкоциты – 4,5-13,5 x 10⁹ /л, нейтрофилы – 1,5-8,0 x 10⁹ /л (53%)

В. Лейкоциты – 4,5-8,0 x 10⁹ /л, нейтрофилы – 1,8-6,0 x 10⁹ /л (40%)

Г. Лейкоциты – 4,5-11,0 x 10⁹ /л, нейтрофилы – 1,5-7,7 x 10⁹ /л (80%)

7. Какие форменные элементы отсутствуют в крови здоровых лиц (Б):

А. Лимфоциты.

Б. Миелоциты .

В. Моноциты.

Г. Нейтрофилы сегментоядерные

8. Типы лейкомоидных реакций (Г):

А. нейтрофильные

- Б. эозинофильные
- В. лимфоидные
- Г. возможны все перечисленные варианты
- 9. Лейкемоидные реакции по нейтрофильному типу наблюдаются при (Г):
 - А. Гемолитических анемиях
 - Б. Ацидозах
 - В. Алкалозах
 - Г. Приеме глюкокортикостероидов
- 10. Причинами возникновения лейкемоидных реакций эозинофильного типа являются (А):
 - А. Гельминтозы.
 - Б. Бронхиальная астма.
 - В. Сепсис. .
 - Г. Пневмония.
- 11. Наиболее частые иммунологические осложнения после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток: (А, В)
 - А. Острая реакция «трансплантат против хозяина»
 - Б. Гемолитическая анемия
 - В. Хроническая реакция «трансплантат против хозяина»
 - Г. Геморрагический цистит
- 12. Возможные источники гемопоэтических стволовых клеток при проведении аллогенной трансплантации: (А, Б, В)
 - А. Костный мозг
 - Б. Периферические стволовые клетки крови
 - В. Пуповинная кровь
 - Г. Клетки амниотической жидкости
- 13. Режимы кондиционирования со сниженной интенсивностью доз показаны при: (А, Б, Г)
 - А. Аллогенной трансплантации у пациентов старше 60 лет
 - Б. Аллогенной трансплантации у пациентов с высокой «предлеченностью»
 - В. Аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
 - Г. Аллогенной трансплантации у пациентов с высоким индексом коморбидности
- 14. Основные органы-мишени, страдающие при возникновении острой реакции «трансплантат против хозяина»: (А)
 - А. Кожа, печень, желудочно-кишечный тракт
 - Б. Печень, поджелудочная железа, кишечник
 - В. Желудочно-кишечный тракт, легкие, слизистые оболочки глаз
 - Г. Кожа, слизистые оболочки, эпителий мочевого пузыря
- 15. В терапии острой реакции «трансплантат против хозяина» не применяется: (В)
 - А. Глюкокортикоиды
 - Б. Ингибиторы тумор-некротического фактора (энбрел, инфлюксимаб)
 - В. Мабтера
 - Г. Экстракорпоральный фотоферез
- 16. В терапии хронической реакции «трансплантат против хозяина» не применяется: (Б)
 - А. Глюкокортикоиды
 - Б. Ингибиторы тумор-некротического фактора (энбрел, инфлюксимаб)
 - В. Мабтера
 - Г. Экстракорпоральный фотоферез

17. Клинические проявления хронической «реакции трансплантат против хозяина» имеют признаки: (А)
- А. Аутоиммунных заболеваний
 - Б. Токсических проявлений, связанных применением цитостатических и иммуносупрессивных препаратов
 - В. Хронических инфекционных осложнений
 - Г. Метаболическим синдромом
18. Какой вирус является этиологическим фактором в развитии посттрансплантационных лимфопролиферативных заболеваний ? (В)
- А. Цитомегаловирус
 - Б. Парвовирус
 - В. Эпштейна-Барр вирус
 - Г. Вирус Т-клеточного лейкоза человека типа I (HTLV-I)
19. Терапия посттрансплантационных лимфопролиферативных заболеваний (А, Б):
- А. Мабтера
 - Б. Инфузии донорских лимфоцитов
 - В. Химиотерапия
 - Г. Повторная аллогенная трансплантация костного мозга
20. Вено-окклюзионная болезнь обусловлена поражением: (А)
- А. Эндотелия посткапиллярных синусоидов печени
 - Б. Гепатоцитов
 - В. Клеток ретикуло-эндотелиальной системы печени
21. К клиническим признакам синдрома обструкции синусоидов (вено-окклюзионной болезни) не относится: (Б, В, Г)
- А. Увеличение размеров печени и повышение непрямого билирубина
 - Б. Увеличение размеров печени и повышение прямого билирубина
 - В. Асцит
 - Г. Быстрое увеличение массы тела более чем на 5%
22. Профилактика синдрома обструкции синусоидов (вено-окклюзионной болезни): (А)
- А. Низкомолекулярный гепарин (клексан, фраксипарин) в/в в дозе 100 ЕД/кг
 - Б. Пентоксифиллин в высоких дозах (20-30 мг/кг)
 - В. Урсосан (урсодезоксихолевая кислота) в дозе 1 мг/кг
 - Г. Глюкокортикостероиды
23. Синдром обструкции синусоидов (вено-окклюзионная болезнь) развивается после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток: (А)
- А. на 7- 20 сутки
 - Б. на 30- 50 сутки
 - В. на 80-100 сутки
 - Г. на 1-5 день
24. Заболевания, при которых перегрузка железом наиболее часто является фактором, осложняющим проведение терапии: (А, Б, В)
- А. Миелодиспластический синдром
 - Б. Анемия Даймонда-Блэкфана
 - В. Анемия Фанкони
 - Г. Острые лейкозы
25. Особенности применения хелаторной терапии у детей: (А, Б)
- А. Первоначальная доза десферала не более 20-30 мг/кг
 - Б. Применение эксиджада возможно только у детей старше 2-х лет, доза не

более 20 мг/кг

В. Применение оксиджада возможно только у детей старше 6 лет

Г. Применение оксиджада возможно только у детей старше 10 лет

26. При применении хелаторной терапии у детей необходимо наблюдение за: (А, Б, Г)

А. За ростом, развитием костей

Б. Нефротоксичностью

В. Кардиотоксичностью

Г. Состоянием потенциальных очагов инфекции

27. Особенности развития вирусных инфекций у пациентов после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток: (А)

А. Реактивация цитомегаловирусной инфекции

Б. Аденовирусная инфекция

В. Герпес 1 и 2 типа

28. Наиболее часто входными воротами бактериальных инфекций при лечении заболеваний системы крови являются: (А, Б)

А. Катетер-ассоциированные инфекции

Б. На фоне развития мукозита ЖКТ

В. Моче-половая система

Г. Инфекции мягких тканей

29. Наиболее частые возбудители грибковых инфекций пациентов после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток: (Б)

А. Грибы рода *Candida*

Б. Аспергиллез

В. Зигомикоз

30. В терапии рецидивов после аллогенной трансплантации могут быть применены следующие методы: (А, Б, Г)

А. Инфузия донорских лимфоцитов

Б. Химиотерапия

В. Экстракорпоральный фотоферез

Г. Интерлейкин-2

31. При развитии тромботической микроангиопатии после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток необходимо: (Б)

А. Отмена препаратов – ингибиторов кальциневрина

Б. Проведение полного плазмообмена

В. Введение Мабтеры

Г. Назначения глюкокортикостероидов

38

32. Критериями диагноза тромботической микроангиопатии после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток не являются: (Г)

А. Микроангиопатическая (неиммунная) гемолитическая анемия, тромбоцитопения

Б. Повышение количества шизоцитов > 1,2% в периферическом анализе крови, уровня лактатдегидрогеназы

В. Неврологическая симптоматика, проявления почечной недостаточности

Г. Гепатоспленомегалия

33. При проведении аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток резкое снижение уровня тромбоцитов, гемоглобина, сопровождающееся повышением уровня шизоцитов, билирубина, лактатдегидрогеназы, почечной недостаточностью, диареей является

проявлением: (А)

- А. Тромботической микроангиопатии
- Б. Гепарин-индуцированной тромбоцитопенией
- В. Острой реакцией «трансплантат против хозяина»
- Г. Сепсиса

34. Первой линией терапии иммунной тромбоцитопенической пурпуры являются:

- А. Антилимфоцитарный иммуноглобулин: (В)
- Б. Мабтера
- В. Глюкокортикоиды
- Г. Спленэктомия

35. Критерии оценки полного ответа на терапию 1-ой линии первичной иммунной тромбоцитопении: (А)

- А. Восстановление тромбоцитов более $100 \times 10^9/\text{л}$
- Б. Восстановление тромбоцитов более $120 \times 10^9/\text{л}$
- В. Восстановление тромбоцитов до нормальных показателей $200 \times 10^9/\text{л}$
- Г. Восстановление тромбоцитов более $80 \times 10^9/\text{л}$

36. Первой линией терапии идиопатической тромбоцитопенической пурпуры являются:

- А. Антилимфоцитарный иммуноглобулин
- Б. Мабтера
- В. Глюкокортикоиды
- Г. Спленэктомия

37. Механизм действия ромипластина в лечении первичной иммунной тромбоцитопении: (А, Б)

- А. Представитель класса тромбопозитивных миметиков.
- Б. Увеличивает продукцию тромбоцитов путем связывания и активации тромбопозитивного рецептора
- В. Блокирует разрушение тромбоцитов
- Г. Увеличивает выход тромбоцитов из костного мозга в кровь

38. Фактор Виллебранта синтезируется (В):

- А. Гепатоцитами

39

- Б. Мегакариоцитами
- В. Эндотелиальными клетками сосудов и мегакариоцитами
- Г. Эндотелиальными клетками печени

39. Какие факторы свертывающей системы реализуется антикоагулянтный эффект гепарина?

- А. VIII фактор
- Б. Протромбин
- В. Антитромбин III
- Г. Плазмин

1. Повышение гематокрита наблюдается:

- а) При эритроцитозах.
- б) При анемиях.
- в) При гипергидратации.
- г) Все перечисленное верно.
- д) Все перечисленное неверно.

2. Низкий цветовой показатель наблюдается:

- а) При талассемии.
- б) При иммунной гемолитической анемии.

- в) При фолиеводефицитных анемиях.
- г) Во всех перечисленных случаях.
- 3. В12-дефицитная анемия относится к группе:
 - а) Анемий, обусловленных нарушением синтеза гема.
 - б) Анемий, обусловленных нарушением продукции эритроцитов в костном мозге.
 - в) Анемий, обусловленных повышенным разрушением эритроцитов в костном мозге.
 - г) Анемий, обусловленных аплазией костного мозга.
 - д) Анемий, обусловленных нарушением синтеза РНК и ДНК.
- 4. Что НЕ является причиной фолиеводефицитной анемии?
 - а) Алкоголь.
 - б) Вегетарианство.
 - в) Беременность.
 - г) Гемолиз.
- 5. Средний объем эритроцита (MCV) увеличен:
 - а) При железодефицитной анемии.
 - б) При талассемии.
 - в) При гемоглобинопатиях.
 - г) При В12-дефицитной анемии.
 - д) Все перечисленное верно.

- 1. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия является: (А)
 - А. приобретенной гемолитической анемией
 - Б. врожденной гемолитической анемией
 - В. относится к миелодиспластическому синдрому
- 2. Для пароксизмальной ночной гемоглобинурии характерны:
 - А. Снижение экспрессии CD 56
 - Б. Снижение экспрессии CD 59
 - В. Повышение экспрессии CD 56
 - Г. Повышение экспрессии CD 59
- 3. Критерии постановки диагноза тяжелой формы апластической Угнетение различных ростков кроветворения анемии (А, Б, В):
 - А. Клеточность костного мозга менее 25%
 - Б. В периферической крови число нейтрофилов $< 0,5 \times 10^9/\text{л}$
 - В. В периферической крови число тромбоцитов $< 20 \times 10^9/\text{л}$
 - Г. В периферической крови число тромбоцитов $< 30 \times 10^9/\text{л}$
- 4. Какой вариант терапии является основным в момент постановки диагноза тяжелой формы апластической анемии: (А)
 - А. Аллогенная трансплантация костного мозга при наличии родственного донора
 - Б. Комбинированная иммуносупрессивная терапия антилимфоцитарным иммуноглобулином и циклоспорином А
 - В. Комбинированная иммуносупрессивная терапия циклоспорином А и глюкокортикоидами
 - Г. Монотерапия циклоспорином А в комбинации с ростовыми факторами
- 5. Адекватная иммуносупрессивная терапия у больных апластической

анемией состоит из: (Г)

А. циклофосфана+ глюкокортикостероидов

Б. глюкокортикостероидов

В. циклоспорина А+ глюкокортикостероиды

Г. циклоспорина А+глюкокортикостероиды+ антитимоцитарный глобулин

6. Показания к проведению аллогенной трансплантации костного мозга от неродственного донора: (Б, В)

А. Рецидив после проведения первичной терапии в течение года с момента постановки диагноза

Б. Рефрактерность к комбинированной иммуносупрессивной терапии антилимфоцитарным иммуноглобулином и циклоспорином А в течение 6 месяцев с момента постановки диагноза

В. Рефрактерность при терапии рецидива к комбинированной иммуносупрессивной терапии антилимфоцитарным иммуноглобулином и циклоспорином А

Г. В качестве первичной терапии в момент постановки диагноза

7. Показаниями к аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у детей являются: (А, Б)

А. Лимфома Ходжкина

Б. Неходжкинские лимфомы

В. Миелодиспластический синдром

Г. Хронический миелолейкоз

8. Болезни накопления, имеющие абсолютные показания к проведению аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток:

А. Болезнь Фабри

Б. Болезнь Краббе

В. Болезнь Гоше

Г. Остеопетроз

9. Единственно возможный вариант терапии болезни Краббе, направленный на стабилизацию течения заболевания:

А. Аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток

Б. Фермент-заместительная терапия рекомбинантной формой человеческой альфа-L-идуронидазы (альдуразимом)

В. Фермент-заместительная терапия альдуразимом в комбинации с симптоматической терапией

Г. Генная терапия

10. Вариант диагноза при анемии, положительном дэпп-тесте, наличии дополнительных пороков развития:

А. Анемия Фанкони

Б. Анемия Даймонда-Блэкфана

В. Апластическая анемия

Г. Врожденная гемолитическая анемия

11. Показания к проведению аллогенной трансплантации костного мозга при анемии Фанкони: (А, В, Г)

А. Прогрессирующая гипоплазия костного мозга

Б. В момент постановки диагноза

В. Прогрессирующая зависимость от гемотрансфузий

Г. Признаки трансформации в острый лейкоз

12. Критерии, необходимые для постановки диагноза болезни Костмана: (А, Б, Г)

А. Абсолютное содержание гранулоцитов ниже $0,5 \times 10^9/\text{л}$

- Б. Блок созревания гранулоцитарного роста кроветворения на уровне промиелоцитов
- В. Рецидивирующие бактериальные инфекции
- Г. Определение мутации в *ELANE* гене
13. Показания к проведению аллогенной трансплантации при болезни Костмана: (Б, В)
- А. Рецидивирующие бактериальные инфекции
- Б. Отсутствие эффекта при проведении терапии Г-КСФ в эскалирующих дозах.
- В. Признаки трансформации в острый лейкоз
- Г. Выявление мутации в *ELANE* гене
14. Какой вариант может соответствовать диагнозу семейного гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза: (Б)
- А. Возраст – 10 лет, лихорадка $> 38^{\circ}$, бичитопения, уровень ферритина – 1000 нг/мл, спленомегалия, ревматоидный полиартрит в анамнезе, терапия глюкокортикоидами
- Б. Возраст 2 года, лихорадка $> 38^{\circ}$, гепатоспленомегалия, повышение уровня трансаминаз, уровень ферритина – 1500 нг/л, гипертриглицеридемия 5,0 ммоль/л (норма - $< 1,7$ ммоль/л), отсутствие НК-клеток при иммунофенотипировании, отсутствие гемофагоцитоза в костном мозге
- В. Возраст – 7 лет, лихорадка $> 38^{\circ}$, бактериальный сепсис, панцитопения после цитостатической терапии, уровень ферритина – 800 нг/мл, гипертриглицеридемия 2,8 ммоль/л (норма - $< 1,7$ ммоль/л), гемофагоцитоз в костном мозге
15. Показания к аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток при гистиоцитозах: (А, В)
- А. Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз
- Б. Ларгенгансоклеточный гистиоцитоз с множественными очагами и отсутствием стабилизации на фоне лечения цитостатическим и иммуносупрессивными препаратами
- В. Ларгенгансоклеточный гистиоцитоз с единичными очагами в костях на фоне симптомов усталости, болей в костях, эозинофилией, повышением СОЭ
16. Пароксизмальная ночная гемоглинурия (ПНГ) является:
- А. Врожденной гемолитической анемией
- Б. Приобретенным клональным заболеванием
- В. Вариантом миелодиспластического синдрома
- Г. Наследственной тромбофилией
17. ПНГ развивается вследствие мутации гена:
- А. Метилентетрагидрофолатредуктазы
- Б. Янус-киназы 2
- В. Фосфатидилинозитол гликана - класс А
- Г. Нуклеофосмина 1
18. Генетический дефект при ПНГ вызывает нарушение синтеза:
- А. Окиси азота (NO)
- Б. Гликозилфосфатидилинозитолового (GPI) якоря
- В. β -цепи гемоглобина
- Г. Ингибитора C1 фрагмента комплемента
19. Внутрисосудистый гемолиз вызывает:
- А. Деpleцию окиси азота и повышение уровня гаптоглобина
- Б. Повышение уровня гаптоглобина и высвобождение свободного гемоглобина

- В. Высвобождение свободного гемоглобина и деплецию окиси азота
20. Клоны ПНГ:
- А. Подавляют нормальное кроветворение
 - Б. Сосуществуют с нормальным кроветворением
 - В. Облигатно трансформируются в лейкозные
21. Причиной экспансии клонов ПНГ при апластической анемии является:
- А. Дефект кроветворного микроокружения
 - Б. Иммуноопосредованная селекция
 - В. Иммуносупрессивная терапия
22. ПНГ характеризуется триадой:
- А. Внутрисудистый гемолиз, тромбозы, инфекции
 - Б. Тромбозы, инфекции, костномозговая недостаточность
 - В. Инфекции, костномозговая недостаточность, внутрисудистый гемолиз
 - Г. Костномозговая недостаточность, внутрисудистый гемолиз, тромбозы
23. Гемоглобинурия обнаруживается в дебюте ПНГ:
- А. Облигатный симптом
 - Б. Встречается у 25-50% больных
 - В. Встречается менее чем у 25% больных
24. Гемолиз при ПНГ обусловлен:
- А. Гемолизинами
 - Б. Дефицитом плазменных ингибиторов комплемента
 - В. Неполными тепловыми агглютинидами
 - Г. Дефицитом мембранных ингибиторов комплемента
25. Мембранные ингибиторы комплемента:
- А. CD56 и CD59
 - Б. CD59 и CD55
 - В. CD55 и CD56
26. Экспрессия CD59 эритроцитах II типа:
- А. Нормальная
 - Б. Частично утрачена
 - В. Отсутствует
 - Г. Повышена
27. Экспрессия CD59 эритроцитах I типа:
- А. Нормальная
 - Б. Частично утрачена
 - В. Отсутствует
 - Г. Повышена
28. Экспрессия CD59 эритроцитах III типа:
- А. Нормальная
 - Б. Частично утрачена
 - В. Отсутствует
 - Г. Повышена
29. Факторы риска тромбозов при ПНГ:
- А. ЛДГ > 1.5 ВГН
 - Б. ЛДГ > 1.5 ВГН, боль в животе
 - В. ЛДГ > 1.5 ВГН, боль в животе, боль в груди
 - Г. ЛДГ > 1.5 ВГН, боль в животе, боль в груди, одышка
 - Д. ЛДГ > 1.5 ВГН, боль в животе, боль в груди, одышка, гемоглобинурия
30. Клинические проявления и осложнения внутрисудистого гемолиза

при ПНГ:

- А. Анемия
- Б. Анемия, тромбозы
- В. Анемия, тромбозы, нефропатия
- Г. Анемия, тромбозы, нефропатия, легочная гипертензия
- Д. Анемия, тромбозы, нефропатия, легочная гипертензия, эректильная дисфункция
- Е. Анемия, тромбозы, нефропатия, легочная гипертензия, эректильная дисфункция, дисфагия
- Ж. Анемия, тромбозы, нефропатия, легочная гипертензия, эректильная дисфункция, дисфагия, боли

31. Кумулятивная частота тромбозов/эмболий ПНГ в течение 10 лет:

- А. Менее 20%
- Б. 20-40%
- В. 40-60%
- Г. 60-80%
- Д. Более 80%

32. Артериальные тромбозы при ПНГ:

- А. Составляют более 50% от всех случаев
- Б. Составляют 20-30% от всех случаев
- В. Не характерны

33. Проточная цитометрия выявляет при ПНГ:

- А. Популяции клеток крови с дефицитов GPI-связанных белков
- Б. Лимфоциты с аномальной экспрессией линейноспецифических маркеров
- В. CD34+CD33+ бластные клетки с коэкспрессией лимфоидных маркеров

34. Реактив FLAER (меченный флюоресцентной меткой аэролизин)

связывается:

- А. GPI-связанными белками
- Б. GPI-якорем
- В. Трансмембранно-связанными белками
- Г. C3 компонентом компонента
- Д. C5 компонентом компонента

35. Клон ПНГ тестируется среди:

- А. Эритроцитов
- Б. Эритроцитов, гранулоцитов
- В. Эритроцитов, гранулоцитов, моноцитов
- Г. Эритроцитов, гранулоцитов, моноцитов, лимфоцитов

36. Фенотип ПНГ гранулоцитов:

- А. CD24(+) / FLAER(-)

44

- Б. CD24(-) / FLAER(+)

- В. CD24(-) / FLAER(-)

- Г. CD24(+) / FLAER(+)

37. Фенотип ПНГ моноцитов:

- А. CD14(+) / FLAER(+)

- Б. CD14(-) / FLAER(+)

- В. CD14(+) / FLAER(-)

- Г. CD14(-) / FLAER(-)

38. Истинный размер клона ПНГ определяют в популяциях:

- А. Эритроцитов и гранулоцитов

- Б. Гранулоцитов и моноцитов

В. Моноцитов и эритроцитов

39. Наиболее чувствительны к комплементу эритроциты

А. I типа

Б. II типа

В. III типа

40. Показания для тестирования клона ПНГ методом проточной цитометрии:

А. Гемоглинурия

Б. Гемоглинурия, Кумбс (-) гемолиз

В. Гемоглинурия, Кумбс (-) гемолиз, необъяснимый тромбоз

Г. Гемоглинурия, Кумбс (-) гемолиз, необъяснимый тромбоз, апластическая анемия

Д. Гемоглинурия, Кумбс (-) гемолиз, необъяснимый тромбоз, апластическая анемия, МДС без повышения количества бластных клеток

Е. Гемоглинурия, Кумбс (-) гемолиз, необъяснимый тромбоз, апластическая анемия, МДС без повышения количества бластных клеток, МДС с повышением количества бластных клеток

41. Оптимальная чувствительность проточной цитометрии для тестирования клонов ПНГ в клинической практике:

А. 0.001 %

Б. 0.01 %

В. 1 %

Г. 10 %

42. Критерий диагноза ПНГ

А. Наличие внутрисосудистого гемолиза

Б. Отрицательная прямая антиглобулиновая проба

В. Выявление клона ПНГ методом проточной цитометрии

Г. Гемоглинурия в ночное время

43. Маркер интенсивности внутрисосудистого гемолиза:

А. Гаптоглобин

Б. Абсолютное число ретикулоцитов

В. Лактатдегидрогеназа

Г. Гемосидеринурия

Д. Аланинаминотрансфераза

44. Критерии классической формы ПНГ:

А. Клон ПНГ, выраженный внутрисосудистый гемолиз, панцитопения, аплазия кроветворения в трепанобиоптате

Б. Минорный клон ПНГ, отсутствие выраженного гемолиза, панцитопения, аплазия кроветворения в трепанобиоптате

В. Клон ПНГ, выраженный гемолиз, отсутствие панцитопении и аплазии кроветворения в трепанобиоптате

45

45. Критерии апластической анемии / гемолитической ПНГ:

А. Клон ПНГ, выраженный внутрисосудистый гемолиз, панцитопения, аплазия кроветворения в трепанобиоптате

Б. Минорный клон ПНГ, отсутствие выраженного гемолиза, панцитопения, аплазия кроветворения в трепанобиоптате

В. Клон ПНГ, выраженный гемолиз, отсутствие панцитопении и аплазии кроветворения в трепанобиоптате

46. Критерии апластической анемии / субклинической ПНГ:

А. Клон ПНГ, выраженный внутрисосудистый гемолиз, панцитопения,

аплазия кроветворения в трепанобиоптате

Б. Минорный клон ПНГ, отсутствие выраженного гемолиза, панцитопения, аплазия кроветворения в трепанобиоптате

В. Клон ПНГ, выраженный гемолиз, отсутствие панцитопении и аплазии кроветворения в трепанобиоптате

47. Частота выявления клонов ПНГ при впервые выявленной апластической анемии у взрослых больных:

А. Менее 25%

Б. 25-50%

В. 51-75%

Г. Более 75%

48. Частота выявления клонов ПНГ при впервые выявленной апластической анемии у детей:

А. Менее 25%

Б. 25-50%

В. 51-75%

Г. Более 75%

49. Общая выживаемость при естественном течении ПНГ в течение 10 лет:

А. Менее 25%

Б. 25-49%

В. 50-75%

Г. Более 75%

50. Ведущая причина смерти при ПНГ:

А. Трансформация в лейкоз

Б. Тромбозы и эмболии

В. Почечная недостаточность

Г. Легочная гипертензия

51. Методы лечения ПНГ, модифицирующие течение заболевания:

А. Трансплантация костного мозга, трансфузии компонентов крови

Б. Трансфузии компонентов крови, антикоагулянты

В. Антикоагулянты, экулизумаб

Г. Экулизумаб, трансплантация костного мозга

52. Показания к аллогенной трансплантации костного мозга при ПНГ:

А. Хронический гемолиз с трансфузионной зависимостью, тромбозы/эмболии

Б. Тромбозы/эмболии, апластическая анемия

В. Апластическая анемия, трансформация в МДС/ОМЛ

Г. Трансформация в МДС/ОМЛ, хронический гемолиз с трансфузионной зависимостью

53. Экулизумаб:

А. Ингибитор С1 фрагмента комплемента

Б. Ингибитор С3 фрагмента комплемента

В. Ингибитор С5 фрагмента комплемента

46

Г. Ингибитор С9 фрагмента компонента

54. Экулизумаб блокирует:

А. Формирование мембран-атакующего комплекса

Б. Активность сериновых протеаз

В. Амплификацию С3 конвертазы альтернативного пути

55. Терапия экулизумабом повышает риски развития:

А. Инвазивного аспергиллеза

- Б. Манифестной цитомегаловирусной инфекции
В. Менингококковой инфекции
Г. Микобактериозов
56. Эффективность экулизумаба при гемолитической ПНГ:
- А. Повышение качества жизни, уменьшение/купирование трансфузионной зависимости, снижение риска тромбозов, улучшение функции почек, повышение выживаемости, снижение риска развития МДС/ОМЛ
Б. Повышение качества жизни, уменьшение/купирование трансфузионной зависимости, снижение риска тромбозов, улучшение функции почек, повышение выживаемости
В. Повышение качества жизни, уменьшение/купирование трансфузионной зависимости, снижение риска тромбозов, улучшение функции почек
Г. Повышение качества жизни, уменьшение/купирование трансфузионной зависимости, снижение риска тромбозов
Д. Повышение качества жизни, уменьшение/купирование трансфузионной зависимости
Е. Повышение качества жизни
57. Лечение гемолитической ПНГ у беременных включает:
- А. Фолиевая кислота
Б. Фолиевая кислота, варфарин
В. Фолиевая кислота, экулизумаб
Г. Фолиевая кислота, варфарин, экулизумаб
Д. Фолиевая кислота, низкомолекулярный гепарин, экулизумаб
Е. Фолиевая кислота, низкомолекулярный гепарин
1. Rh-хромосома характерна для:
- а. острого лейкоза;
б. хронического миелолейкоза;
в. хронического лимфолейкоза;
г. лимфомы Беркитта.
2. Какие протеины могут быть экспрессированы геном ABL/BCR при остром лимфобластном лейкозе?
- а. p190
б. p230;
в. p210;
г. все.
3. Для какого лейкоза характерна вакуализация ядра и цитоплазмы клеток?
- а. острого промиелоцитарного?
б. острого лимфобластного?
в. хронического миелолейкоза?
г. всех вышеперечисленных?
4. Наиболее часто диагностируемый вариант лейкоза у детей (А):
- А. Острый лимфобластный лейкоз
Б. Острый миелобластный лейкоз
В. Хронический миелолейкоз
Г. Миелодиспластический синдром
5. Критерии постановки диагноза острого миелобластного лейкоза (А, Б, В):
- А. Содержание бластов в костном мозге более 20%
Б. Цитохимия бластов на МПО +
В. Определение линейной принадлежности и уровня дифференцировки с

помощью иммунофенотипирования

Г. ПЦР для выявления цитогенетических изменений

6. Критерии постановки диагноза острого лимфобластного лейкоза (А, Б, В):

А. Содержание бластов в костном мозге более 20%

Б. Цитохимия бластов – PAS, гранулярный +

В. Определение линейной принадлежности и уровня дифференцировки с помощью иммунофенотипирования

Г. ПЦР для выявления цитогенетических изменений

7. Иммунофенотипические характеристики острого миелобластного лейкоза (В):

А. CD1a, CD2, cyCD3, CD4, CD5, CD8, CD16, CD56, варианта TCR

Б. TdT, CD34, CD19, CD79a, cyCD22, cyIgM, sIg, kappa и lambda цепей иммуноглобулина

В МПО+, CD11, CD 11b, CD13, CD15, CD33, CD34

Г. Гликофорин А

8. Иммунофенотические характеристики В-варианта острого лимфобластного лейкоза (Б):

А. CD1a, CD2, cyCD3, CD4, CD5, CD8, CD16, CD56, варианта TCR

Б. TdT, CD10, CD34, CD19, CD 20, cyCD79a, cyCD22, cyIgM, sIg (kappa и lambda цепей

иммуноглобулина), HLA-DR

В МПО+, CD13, CD33, CD34

Г. CD33, CD41, CD42, CD61

9. Иммунофенотические характеристики Т-варианта острого лимфобластного лейкоза (А):

А. CD1a, CD2, cyCD3, CD4, CD5, CD7, CD8, CD16, CD56, варианта TCR

Б. TdT, CD34, CD19, cyCD79a, cyCD22, cyIgM, sIg (kappa и lambda цепей иммуноглобулина)

В. МПО+, CD13, CD33, CD34

Г. CD33, CD41, CD42, CD61

10. Иммунофенотипические характеристики острого эритромиелоза (В):

А. МПО, CD13, CD33, CD34, HLA-DR

Б. МПО, CD11, CD13, CD15, CD33, HLADR

В. Гликофорин А

Г. CD33, CD41, CD42, CD61

11. Иммунофенотипические характеристики острого мегакариобластного лейкоза (Г):

А. МПО, CD13, CD33, CD34, HLA-DR

Б. МПО, CD11, CD13, CD15, CD33, HLADR

В. Гликофорин А

Г. CD33, CD41, CD42, CD61

12. Для верификации M0 – недифференцированного острого миелобластного лейкоза характерны следующие иммунофенотипические признаки (А):

А. МПО - CD 13+ и CD 33 +

48

Б. МПО+ CD 7+ CD 3+ CD 15+

В. МПО+ CD 56+ CD 117+ CD 10+

Г. CD 11+ CD 10+ CD 33+

13. 13. Какие из перечисленных признаков относятся к группе

стандартного риска при ОЛЛ у детей (А, В):

А. инициальный лейкоцитоз < 30 000/мкл

Б. t (4; 11)

В. не пре-Т/Т –иммунофенотип

Г. селезёнка > 4 см

14. Какие из перечисленных признаков относятся к группе стандартного риска при ОЛЛ у детей (Б):

А. инициальный лейкоцитоз > 30 000/мкл

Б. t (9;22)

В. селезёнка > 4 см

Г. пре-Т/Т–иммунофенотип

15. Прогностически благоприятные вариантам цитогенетических изменений при ОМЛ (А, Б, В):

А. inv 16

Б. t (15;17)

В. t (8;21)

Г. t (9; 22)

16. ГЕН AML1/ETO, как результат транслокации 8;21 является признаком (А):

А. Благоприятного прогноза

Б. Неблагоприятного прогноза

В. Фактором очень высокого риска

Г. Не имеет прогностического значения

17. Вероятность диагностики Ph⁺ ОЛЛ у детей составляет (А):

А. до 5%

Б. 15%

В. 25 %

Г. 50%

18. Терапия ОЛЛ, Ph⁺ у детей требует сочетания химиотерапии с (В):

А. Мабтерой

Б. Велькейдом

В. Ингибиторами тирозинкиназ

Г. Алемтузумабом

19. Достижение полной клинико-гематологической ремиссии на 36 день от начала терапии при ОЛЛ у детей является (Б):

А. Фактором неблагоприятного риска

Б. Благоприятным фактором

В. Не имеет прогностического значения

20. Экстремедуллярные очаги (спленомегалия, инфильтрация десен) характерны для (Г):

А. Острого промиелоцитарного лейкоза

Б. Недифференцированного ОМЛ

В. Острого миеломоноцитарного лейкоза

Г. Острого монобластного лейкоза

21. Для острого промиелоцитарного лейкоза характерны следующие цитогенетические изменения (А):

А. t (15;17)(q22;q12-21)

Б. t (11;17)(q13,q21)

49

В. t (11;17)(q21;q23)

Г. t (5;17)

22. Для лечения острого промиелоцитарного лейкоза применяют (Б):
А. монотерапию весаноидом
Б. весаноид в сочетании с химиотерапией
В. трисенокс в сочетании с химиотерапией
Г. монотерапию трисеноксом
23. АТРА-синдром характеризуется следующими признаками (А, Б, Г):
А. Нарастание количества лейкоцитов
Б. Повышение температуры тела до 37,5-38,5
В. Сухость кожи, слизистых, головная боль, дыхательная недостаточность вследствие дистресс-синдрома
Г. Выпот в плевральных полостях и полости перикарда, в легочной ткани-инфильтраты из созревающих нейтрофилов.
24. Показания к аллогенной трансплантации костного мозга у детей при остром лимфобластном лейкозе в 1-ой ремиссии: (А, Г)
А. Отсутствие ответа на 36 день с момента начала терапии при t (9;22) или t(4;11)
Б. t (9;22) или t(4;11)
В. Наличие признаков «минимальной остаточной болезни» < 10-3 клеток по окончании курса консолидации
Г. Дети до 1 года
25. Показания к аллогенной трансплантации костного мозга у детей при остром лимфобластном лейкозе в 2 ой ремиссии: (А, Б, В)
А. Ранний рецидив
Б. t (9;22) или t(4;11)
В. Персистенция признаков «минимальной остаточной болезни» > 10-3 клеток
Г. Поздний рецидив
26. Показания к аллогенной трансплантации костного мозга у детей при остром миелобластном лейкозе: (Б, В, Г,)
А. ОМЛ, ассоциированный с болезнью Дауна
Б. Отсутствие ремиссии после 1-ого курса индукции ремиссии
В. Дети до 1 года
Г. Вторичный ОМЛ
27. Для хронической фазы хронического миелолейкоза (ХМЛ) характерно все, кроме:
А. Увеличения размеров селезенки
Б. Лимфоаденопатии
В. Нейтрофильного гиперлейкоцитоза
Г. Длительности течения заболевания 4-5 лет при стандартной химиотерапии
Д. Перехода в стадию акселерации у большинства больных
3. В анализах крови в хроническую фазу ХМЛ наблюдаются следующие изменения кроме:
А. Нейтрофильного гиперлейкоцитоза со сдвигом до единичных бластов
Б. Содержания бластных клеток, превышающих 20%
В. Эозинофильно-базофильной ассоциации
Г. Снижения уровня щелочной фосфатазы в зрелых гранулоцитах
Д. Нормального или умеренно повышенного числа тромбоцитов
4. Для клинической картины бластного криза при ХМЛ характерно все, кроме:
А. Геморрагического синдрома
Б. Преобладания бластных клеток в периферической крови и/или костном мозге

В.Оссалгий

Г.Высокой чувствительности к химиотерапии

Д.Выраженной анемии

5. Какое положение, касающееся цитогенетических исследований при ХМЛ неверно:

А.Ph-хромосома является следствием делеции (потери части хромосомного материала) 22 парой хромосомы

Б.Ph-хромосома выявляется у 95% больных ХМЛ

В.Ph-хромосома у большинства больных кодирует синтез белка p210

Г.Ph-хромосома образуется в результате обмена хромосомным материалом между 9 и 22 парами хромосом

Д.По своей структуре Ph-хромосома является геном BCR/ABL (t 9,22)

6.Какой из перечисленных препаратов при лечении ХМЛ наиболее часто дает большой цитогенетический ответ:

А.Гидреа

Б.Миелосан

В.α-интерферон

Г.Гливек

Д.Цитарабин в малых дозах

7.Для фазы акселерации ХМЛ характерно все, кроме:

А.Резистентности к ранее проводимой терапии

Б.Спленомегалии

В.Повышенного содержания базофилов в крови и костном мозге

Г.Тотальной бластной инфильтрации костного мозга

Д.Анемия и нередко тромбоцитопения

8. При трансплантации аллогенного костного мозга больным ХМЛ характерно все перечисленное, кроме:

А.Проводится в хроническую фазу заболевания

Б.Проводится при наличии HLA-совместимых доноров

В.Выздоровление 100% больных ХМЛ

Г.Проведение ТКМ в возрасте до 50 лет

Д.Развитие реакции «трансплантат против хозяина» у большинства леченных этим методом пациентов

9. В анализах крови больных с первичным миелофиброзом (ПМ) могут быть обнаружены следующие изменения, кроме:

А.Анемии

Б.Тромбоцитопении

В.Гиперлейкоцитоза

Г. Сдвига в формуле (лейкограмме) до незрелых гранулоцитов и миелобластов

Д.Эритроцитоза

10.Для истинной полицитемии (ИП) характерно все, кроме:

А.Высокого уровня гемоглобина

Б.Эритроцитоза

В.Насыщения эритроцитов кислородом >92%

Г.Высокий уровень эритропоэтина

Д.Резкое замедление СОЭ

11. Для клинической картины первичного миелофиброза характерно все, кроме:

А.Гепатомегалии

Б.Спленомегалии

В.Анемического синдрома

- Г. Быстрого прогрессирования заболевания
Д. Симптомов портальной гипертензии
12. Основное значение в диагностике первичного миелофиброза имеет:
А. Сочетание нейтрофильного гиперлейкоцитоза и выраженной спленомегалии
Б. Результаты пункции костного мозга
В. Обнаружение хромосомных поломок
Г. Гистологическое исследование костного мозга методом трепанобиопсии
Д. Наличие эозинофильно-базофильной ассоциации
13. Для вторичных абсолютных эритроцитозов характерно все, кроме:
А. Повышения вязкости крови
Б. Увеличения объема циркулирующей крови
В. Повышение уровня эритропоэтина
Г. Уменьшения объема циркулирующей плазмы
Д. Повышения уровня гемоглобина и числа эритроцитов в единице объема крови
14. Какие положения, касающиеся первичного миелофиброза неверны:
А. У большинства больных имеется спленомегалия
Б. ИМ всегда заканчивается бластным кризом
В. В пунктате костного мозга обнаруживается 3-х ростковая гиперплазия
Г. Для этого заболевания в большинстве случаев характерно медленное прогрессирование
Д. Часто наблюдается геморрагический синдром
15. Для лечения истинной полицитемии применяются все перечисленные средства, кроме:
А. Хлорбутина
Б. Полихимиотерапии
В. Руксолитиниба
Г. Гидреа
Д. Кровопускания
16. В клинической картине развернутой стадии первичного миелофиброза характерно все перечисленное, кроме:
А. Выраженной спленомегалии
Б. Гепатомегалии
В. Анемического синдрома
Г. Геморрагического синдрома
17. Для клинической картины истинной полицитемии характерно все, кроме:
А. Кожного зуда
Б. Покраснения лица и гиперемии склер
В. Наклонности к тромбозам
Г. Выраженной спленомегалии
Д. Повышенной кровоточивости
18. Основной причиной летальности пациентов с истинной полицитемией является:
А. Трансформация в острый лейкоз
Б. Повышенная кровоточивость
В. Трансформация во вторичный миелофиброз
Г. Тромбозы в жизненно важных органах
Д. Разрывы селезенки
19. Для анализа периферической крови больных истинной полицитемией характерны

следующие изменения, кроме:

А. Высокого уровня гемоглобина ($Hb > 175$ г/л)

Б. Эритроцитоза (число эритроцитов более 6 млн)

В. Лейкоцитоза

Г. Ускоренного СОЭ

Д. Тромбоцитоза

20. Для первичного миелофиброза характерно все перечисленное, кроме:

А. Щелочная фосфатаза в лейкоцитах нормальная или повышенная

Б. Ph-хромосома отсутствует

В. Хромосомные поломки находят у 50% больных

Г. Аналогичные поломки хромосом присутствуют в фибробластах

1. С какими антигенами на поверхности лимфоцита взаимодействует алемтузумаб? (В)

А. CD20

Б. CD 23

В. CD 52

Г. CD56

3. Какой из следующих иммунофенотипов характерен для хронического лимфолейкоза?

а. CD34+, CD33+;

б. CD5+, CD23+;

в. CD23+, CD10+.

4. Какой из следующих иммунофенотипов свойственен лимфоме зоны мантии?

а. CD34+, CD19+;

б. CD5+, CD23-;

в. CD23+, CD10+.

5. Для лимфомы зоны мантии характерна транслокация:

а. t(11;14);

б. t(15;17);

в. t(4;11).

6. Классификация миелодиспластического синдрома у детей включает (А):

А. Рефрактерная цитопения

Б. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия с проявлениями костно-мозговой недостаточности

В. Гипопластическая стадия В-варианта острого лимфобластного лейкоза

7. Для рефрактерной анемии характерны следующие признаки (А):

А. Бласты в костном мозге менее 5%, бласты в периферической крови менее 2%

Б. Бласты в костном мозге менее 5%, отсутствие бластов в периферической крови

В. СОЭ выше 30 мм/час

Г. Лейкоцитоз выше 30×10^9 /л

8. Ювенильный хронический миелолейкоз относится к группе (Г):

А. острых лейкозов

Б. миелодиспластических заболеваний

В. миелопролиферативных заболеваний

Г. миелопрлиферативных/миелодиспластических заболеваний

9. Для ювенильного хронического миелолейкоза характерны следующие признаки: (Г)

- А. Кожная сыпь геморрагического характера
Б. Количество бластов в костном мозге до 20%, моноцитоз
В. Гепатоспленомегалия, лимфоаденопатия
Г. Все перечисленные
10. Наиболее часто встречаемые цитогенетические нарушения при миелодиспластическом синдроме у детей (А):
А. Моносомия 7
Б. Трисомия 8
В. 5q-
11. Показанием для максимально быстрого проведения аллогенной трансплантации костного мозга при миелодиспластическом синдроме у детей является (А):
А. Моносомия 7
Б. Зависимость от гемотрансфузий
В. Снижение количества гранулоцитов менее 1000 в 1 мкл
Г. Все перечисленные
12. Критериями диагностики хронического миеломоноцитарного лейкоза являются: (А, Б, В)
А. Отсутствие Ph+, bcr/abl+
Б. Количество бластов в костном мозге до 20%
В. Моноцитоз в анализе периферической крови более $1,0 \times 10^9/\text{л}$
Г. Количество лейкоцитов более $20,0 \times 10^9/\text{л}$
13. Критерием хронической фазы хронического миелолейкоза является (Б, В):
А. Лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы вправо
Б. Лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево
В. Наличие филадельфийской хромосомы и гена bcr/abl
Г. Гиперклеточный костный мозг
14. Критерием фазы акселерации хронического миелолейкоза является: (Б, В, Г, Д)
А. Лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево до миелоцитов
Б. Лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево до бластов < 19%
В. Тромбоцитопения
Г. Тромбоцитоз
Д. Дополнительные цитогенетические поломки
15. Критерием бластного криза хронического миелолейкоза является: (А, В, Г)
А. Содержание бластов в костном мозге или периферической крови более 20%
Б. Лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево до бластов < 19%
В. Наличие филадельфийской хромосомы и гена bcr/abl
Г. Наличие экстрамедуллярных очагов пролиферации
16. В качестве первой линии терапии при ХМЛ у детей могут применяться (А):
А. Гливек
Б. Нилотиниб
В. Дазатиниб
Г. Все перечисленные препараты
17. Показания к аллогенной трансплантации костного мозга при хроническом миелолейкозе у детей: (А)
А. Неэффективность применения первой линии терапии или выявление

мутаций, свидетельствующих о резистентности к терапии ингибиторами тирозинкиназ

Б. Неэффективности применения второй линии терапии

В. В момент постановки диагноза, в качестве первой линии терапии

18. Прогностические критерии оптимального ответа ХМЛ при терапии ингибиторами тирозинкиназ у детей к 12 месяцу лечения: (Г)

А. Ph+≤95% или BCR-ABL < 10% к 3 мес.

Б. Ph+≤35% или BCR-ABL < 10% к 6 мес.

В. Ph+ 0 или BCR-ABL < 1% к 12 мес.

Г. Все перечисленные

19. Какие из перечисленных лимфом встречаются в основном у детей ?

(Б, В, Г)

А. Фолликулярная лимфома

Б. Диффузная В-крупноклеточная лимфома

В. Лимфома Бёркитта

Г. Анапластическая Т-крупноклеточная лимфома

20. Какой из перечисленных симптомов не относится к В-симптомам (Г)?

А. Потеря веса более 10% за 6 месяцев

Б. Повышение температуры тела выше 38°

В. Кожный зуд, ночная потливость

Г. Отсутствие аппетита

21. Какие клетки являются диагностическими при лимфоме Ходжкина?

(А)

А. Клетки Березовского – Рид - Штернберга

Б. «Попкорн» клетки

В. Лакунарные клетки

Г. Мумифицированные клетки

22. Из каких клеток происходит злокачественный клон при лимфоме

Ходжкина? (А)

А. В-лимфоциты

Б. Т-лимфоциты

В. Моноциты

Г. Плазмоциты

23. Какие хромосомные поломки наиболее часто встречаются при

лимфоме Бёркитта (Б, В, Г)

А. не установлены

Б. t (8;14)

В. t (8;22)

Г. t (2;8)

24. Классификация используемая при стадировании лимфомы Ходжкина у детей? (Б)

А. TNM

Б. Ann Арбор

В. Баннет

Г. St.Jude –Мерфи

25. Какой пролиферативный индекс более всего характерен для лимфомы Беркитта? (В)

А. 50-65%

Б. 80-95%

В. 95-99%

Г. 99-100%

Лабораторная

практика

1. Мутации гена PMN1 прогностически:

- а. неблагоприятны;
- б. благоприятны;
- в. не имеют значения для прогноза.

2. Сливной ген AF4/MLL свойственен транслокации:

- а. t(8;21);
- б. t(15;17);
- в. t(4;11).

3. Какой из следующих иммунофенотипов характерен для хронического лимфолейкоза?

- а. CD34+, CD33+;
- б. CD5+, CD23+;
- в. CD23+, CD10+.

4. Мутации гена FLT3 прогностически:

- а. неблагоприятны;
- б. благоприятны;
- в. не имеют значения для прогноза.

5. Какой метод используется для диагностики минимальной остаточной болезни?

- а. цитогенетический;
- б. проточная флуориметрия;
- в. количественная ПЦР;
- г. все.

6. Какие протеины могут быть экспрессированы геном ABL/BCR при остром лимфобластном лейкозе?

- а. p190
- б. p230;
- в. p210;
- г. все.

7. Какой молекулярно-биологический метод используется для диагностики донорского химеризма?

- а. полимеразная цепная реакция (ПЦР);
- б. секвенирование генома;
- в. оба.

8. Какой из следующих иммунофенотипов свойственен лимфоме зоны мантии?

- а. CD34+, CD19+;
- б. CD5+, CD23-;
- в. CD23+, CD10+.

9. На какой хромосоме человека локализован ген MLL?

- а. 3
- б. 9
- в. 11.

10. Для лимфомы зоны мантии характерна транслокация:

- а. t(11;14);
- б. t(15;17);
- в. t(4;11).

11. Для острого промиелоцитарного лейкоза характерно слияние генов:

- а. AF4/MLL;
- б. ABL/BCR;

- в. PML/RARa:
г. все перечисленные.
12. Сливной ген PML/RARa свойственен транслокации:
а. t(8;21);
б. t(15;17);
в. t(4;11).
13. Мутации гена MLL прогностически;
а. неблагоприятны;
58
б. благоприятны;
в. не имеют значения для прогноза.
14. На какой хромосоме человека локализованы гены тяжёлых цепей иммуноглобулинов?
а. 2
б. 22
в. 14.
15. На какой хромосоме человека локализован ген ABL?
а. 2
б. 22
в. 9.
16. Какой молекулярно-биологический метод используется для диагностики донорского химеризма?
а. полимеразная цепная реакция (ПЦР);
б. секвенирование генома;
в. оба.
17. Какой молекулярно-биологический метод используется для диагностики минимальной остаточной болезни?
а. полимеразная цепная реакция (ПЦР);
б. секвенирование генома;
в. оба.
18. Для какого лейкоза характерна вакуализация ядра и цитоплазмы клеток?
а. острого промиелоцитарного?
б. острого лимфобластного?
в. хронического миелолейкоза?
г. всех вышеперечисленных?
19. Какие из перечисленных ниже протеинов могут быть экспрессированы геном ABL/BCR при хроническом миелолейкозе?
а. p190
б. p230;
в. p210;
г. все.
20. Методы, позволяющие идентифицировать присутствие гемопоэтической стволовой клетки в костном мозге (А, Б):
А. Иммунофенотипирование (определение CD 34+, CD 133+ клеток)
Б. Культуральные (рост колоний в полужидких средах)
В. Молекулярно-биологические
Г. Морфологические
21. Нормальные показатели периферической крови у детей до 1 года (А):
А. Лейкоциты – 6,0-17,0 x 10⁹ /л, нейтрофилы – 1,5-8,5 x 10⁹ /л (30%)
Б. Лейкоциты – 4,5-13,5 x 10⁹ /л, нейтрофилы – 1,5-8,0 x 10⁹ /л (53%)

- В. Лейкоциты – 4,5-13,0 x 10⁹ /л, нейтрофилы – 1,8-8,0 x 10⁹ /л (57%)
Г. Лейкоциты – 4,5-11,0 x 10⁹ /л, нейтрофилы – 1,5-7,7 x 10⁹ /л (60%)
22. Нормальные показатели периферической крови у детей после 4 лет (Б):
А. Лейкоциты – 6,0-17,0 x 10⁹ /л, нейтрофилы – 1,5-8,5 x 10⁹ /л (30%)
Б. Лейкоциты – 4,5-13,5 x 10⁹ /л, нейтрофилы – 1,5-8,0 x 10⁹ /л (53%)
В. Лейкоциты – 4,5-8,0 x 10⁹ /л, нейтрофилы – 1,8-6,0 x 10⁹ /л (40%)
Г. Лейкоциты – 4,5-11,0 x 10⁹ /л, нейтрофилы – 1,5-7,7 x 10⁹ /л (80%)
23. Какие форменные элементы отсутствуют в крови здоровых лиц (Б):

- А. Лимфоциты.
Б. Миелоциты .
В. Моноциты.
Г. Нейтрофилы сегментоядерные

Электив
«Место
трансплантации
гемопозитических
стволовых клеток
крови в лечении
пациентов с
онкогематологиче-
скими
заболеваниями»

1. Кто из нижеперечисленных является наиболее подходящим донором для взрослого пациента с ОМЛ в первой ремиссии?
а) Однородный близнец (сингенный донор).
б) HLA-совместимый неродственный донор.
в) HLA-совместимый родственный донор.
г) Пуповинная кровь при HLA-совместимости 6/6.
2. Проведение аллогенной ТКМ показано:
а) Всем пациентам с ОМЛ моложе 60 лет достигшим 1CR.
б) Всем пациентам с ОМЛ имеющим совместимого родственного донора.
в) Пациентам моложе 60 лет высокой группы риска.
3. Кто из нижеперечисленных пациентов наиболее подходит для аутологичной трансплантации?
а) Ребенок с врожденным иммунодефицитом.
б) Пациент 40 лет с рецидивом ОМЛ.
в) Пациентка 26 лет с лимфогранулематозом в первой ремиссии.
г) Пациентка 57 лет с множественной миеломой.
4. Основное свойство гемопозитической стволовой клетки, определяющее возможность приживания при аллогенной трансплантации (А):
А. «Хоминг» - эффект
Б. Способность реагировать на специфические ростовые факторы
В. Способность к дифференцировке
5. Методы, позволяющие идентифицировать присутствие гемопозитической стволовой клетки в костном мозге (А, Б):
А. Иммунофенотипирование (определение CD 34+, CD 133+ клеток)
Б. Культуральные (рост колоний в полужидких средах)
В. Молекулярно-биологические
Г. Морфологические
6. Показанием для максимально быстрого проведения аллогенной трансплантации костного мозга при миелодиспластическом синдроме у детей

является (А):

А. Моносомия 7

Б. Зависимость от гемотрансфузий

В. Снижение количества гранулоцитов менее 1000 в 1 мкл

Г. Все перечисленные

7. Показания к аллогенной трансплантации костного мозга при хроническом миелолейкозе у детей: (А)

А. Неэффективность применения первой линии терапии или выявление мутаций, свидетельствующих о резистентности к терапии ингибиторами тирозинкиназ

Б. Неэффективности применения второй линии терапии

В. В момент постановки диагноза, в качестве первой линии терапии

8. Показания к аллогенной трансплантации костного мозга у детей при остром лимфобластном лейкозе в 1-ой ремиссии: (А, Г)

А. Отсутствие ответа на 36 день с момента начала терапии при t (9;22) или t(4;11)

Б. t (9;22) или t(4;11)

В. Наличие признаков «минимальной остаточной болезни» < 10³ клеток по окончании

курса консолидации

Г. Дети до 1 года

9. Показания к аллогенной трансплантации костного мозга у детей при остром лимфобластном лейкозе в 2 ой ремиссии: (А, Б, В)

А. Ранний рецидив

Б. t (9;22) или t(4;11)

В. Персистенция признаков «минимальной остаточной болезни» > 10³ клеток

Г. Поздний рецидив

10. Показания к аллогенной трансплантации костного мозга у детей при остром миелобластном лейкозе: (Б, В, Г,)

А. ОМЛ, ассоциированный с болезнью Дауна

Б. Отсутствие ремиссии после 1-ого курса индукции ремиссии

В. Дети до 1 года

Г. Вторичный ОМЛ

11. Какой вариант терапии является основным в момент постановки диагноза тяжелой формы апластической анемии: (А)

А. Аллогенная трансплантация костного мозга при наличии родственного донора

Б. Комбинированная иммуносупрессивная терапия антилимфоцитарным иммуноглобулином и циклоспорином А

В. Комбинированная иммуносупрессивная терапия циклоспорином А и глюкокортикоидами

Г. Монаотерапия циклоспорином А в комбинации с ростовыми факторами

12. Показания к проведению аллогенной трансплантации костного мозга от неродственного донора: (Б, В)

А. Рецидив после проведения первичной терапии в течение года с момента постановки диагноза

Б. Рефрактерность к комбинированной иммуносупрессивной терапии антилимфоцитарным иммуноглобулином и циклоспорином А в течение 6 месяцев с момента постановки диагноза

В. Рефрактерность при терапии рецидива к комбинированной иммуносупрессивной терапии антилимфоцитарным иммуноглобулином и циклоспорином А

Г. В качестве первичной терапии в момент постановки диагноза

13. Показаниями к аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток у детей являются: (А, Б)

- А. Лимфома Ходжкина
 - Б. Неходжкинские лимфомы
 - В. Миелодиспластический синдром
 - Г. Хронический миелолейкоз
14. Болезни накопления, имеющие абсолютные показания к проведению аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток:
- А. Болезнь Фабри
 - Б. Болезнь Краббе
 - В. Болезнь Гоше
 - Г. Остеопетроз
15. Показания к проведению аллогенной трансплантации костного мозга при анемии Фанкони: (А, В, Г)
- А. Прогрессирующая гипоплазия костного мозга
 - Б. В момент постановки диагноза
 - В. Прогрессирующая зависимость от гемотрансфузий
 - Г. Признаки трансформации в острый лейкоз
16. Показания к проведению аллогенной трансплантации при болезни Костмана: (Б, В)
- А. Рецидивирующие бактериальные инфекции
 - Б. Отсутствие эффекта при проведении терапии Г-КСФ в эскалирующих дозах.
 - В. Признаки трансформации в острый лейкоз
 - Г. Выявление мутации в *ELANE* гене
17. Показания к аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток при гистиоцитозах: (А, В)
- А. Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз
 - Б. Ларгенгансоклеточный гистиоцитоз с множественными очагами и отсутствием стабилизации на фоне лечения цитостатическим и иммуносупрессивными препаратами
 - В. Ларгенгансоклеточный гистиоцитоз с единичными очагами в костях на фоне симптомов усталости, болей в костях, эозинофилией, повышением СОЭ
18. Наиболее частые иммунологические осложнения после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток: (А, В)
- А. Острая реакция «трансплантат против хозяина»
 - Б. Гемолитическая анемия
 - В. Хроническая реакция «трансплантат против хозяина»
 - Г. Геморрагический цистит
19. Возможные источники гемопоэтических стволовых клеток при проведении аллогенной трансплантации: (А, Б, В)
- А. Костный мозг
 - Б. Периферические стволовые клетки крови
 - В. Пуповинная кровь
 - Г. Клетки амниотической жидкости
20. Режимы кондиционирования со сниженной интенсивностью доз показаны при: (А, Б, Г)
- А. Аллогенной трансплантации у пациентов старше 60 лет
 - Б. Аллогенной трансплантации у пациентов с высокой «предлеченностью»
 - В. Аутологичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
 - Г. Аллогенной трансплантации у пациентов с высоким индексом коморбидности
21. Основные органы-мишени, страдающие при возникновении острой реакции «трансплантат против хозяина»: (А)
- А. Кожа, печень, желудочно-кишечный тракт

- Б. Печень, поджелудочная железа, кишечник
В. Желудочно-кишечный тракт, легкие, слизистые оболочки глаз
Г. Кожа, слизистые оболочки, эпителий мочевого пузыря
22. В терапии острой реакции «трансплантат против хозяина» не применяется:
(В)
А. Глюкокортикоиды
Б. Ингибиторы тумор-некротического фактора (энбрел, инфлюксимаб)
В. Мабтера
Г. Экстракорпоральный фотоферез
23. В терапии хронической реакции «трансплантат против хозяина» не применяется: (Б)
А. Глюкокортикоиды
Б. Ингибиторы тумор-некротического фактора (энбрел, инфлюксимаб)
В. Мабтера
Г. Экстракорпоральный фотоферез
24. Клинические проявления хронической «реакции трансплантат против хозяина» имеют признаки: (А)
А. Аутоиммунных заболеваний
Б. Токсических проявлений, связанных применением цитостатических и иммуносупрессивных препаратов
В. Хронических инфекционных осложнений
Г. Метаболическим синдромом
25. Какой вирус является этиологическим фактором в развитии посттрансплантационных лимфопролиферативных заболеваний ? (В)
А. Цитомегаловирус
Б. Парвовирус
В. Эпштейна-Барр вирус
Г. Вирус Т-клеточного лейкоза человека типа I (HTLV-I)
26. Терапия посттрансплантационных лимфопролиферативных заболеваний (А, Б):
А. Мабтера
Б. Инфузии донорских лимфоцитов
В. Химиотерапия
Г. Повторная аллогенная трансплантация костного мозга
27. Вено-окклюзионная болезнь обусловлена поражением: (А)
А. Эндотелия посткапиллярных синусоидов печени
Б. Гепатоцитов
В. Клеток ретикуло-эндотелиальной системы печени
28. Синдром обструкции синусоидов (вено-окклюзионная болезнь) развивается после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток: (А)
А. на 7- 20 сутки
Б. на 30- 50 сутки
В. на 80-100 сутки
Г. на 1-5 день
29. Наиболее частые возбудители грибковых инфекций пациентов после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток: (Б)
А. Грибы рода Candida
Б. Аспергиллез
В. Зигомикоз
30. В терапии рецидивов после аллогенной трансплантации могут быть применены следующие методы: (А, Б, Г)
А. Инфузия донорских лимфоцитов

- Б. Химиотерапия
В. Экстракорпоральный фотоферез
Г. Интерлейкин-2
31. При развитии тромботической микроангиопатии после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток необходимо: (Б)
А. Отмена препаратов – ингибиторов кальциневрина
Б. Проведение полного плазмообмена
В. Введение Мабтеры
Г. Назначения глюкокортикостероидов
32. Критериями диагноза тромботической микроангиопатии после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток не являются: (Г)
А. Микроангиопатическая (неиммунная) гемолитическая анемия, тромбоцитопения
Б. Повышение количества шизоцитов > 1,2% в периферическом анализе крови, уровня лактатдегидрогеназы
В. Неврологическая симптоматика, проявления почечной недостаточности
Г. Гепатоспленомегалия
33. При проведении аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток резкое снижение уровня тромбоцитов, гемоглобина, сопровождающееся повышением уровня шизоцитов, билирубина, лактатдегидрогеназы, почечной недостаточностью, диареей является проявлением: (А)
А. Тромботической микроангиопатии
Б. Гепарин-индуцированной тромбоцитопенией
В. Острой реакцией «трансплантат против хозяина»
Г. Сепсиса
1. К развитию гемолиза обычно приводят следующие патологические состояния:
А. Нарушения в мембранах эритроцитов.
Б. Нарушения в молекуле гемоглобина.
В. Наличие антител на поверхности эритроцитов.
Г. Химические воздействия.
Д. Верно А,Б,В,Г.
2. При каких заболеваниях наиболее показаны трансфузии эритроцитарной взвеси:
А. Ювенильный хлороз.
Б. Аутоиммунная гемолитическая анемия.
В. Мегалобластная анемия.
Г. Апластическая анемия.
Д. Железодефицитная анемия.
3. На объем циркулирующей крови обычно не оказывает существенное влияние:
А. Острая кровопотеря.
Б. Хроническая кровопотеря.
В. Плазмаферез.
Г. Массивная трансфузионная терапия.
Д. Последний месяц беременности.
4. Какой симптом характерен для гипоксии при анемических состояниях:
А. Одышка.
Б. Тахикардия.
В. “Гомон монашек”.
Г. Признаки коронарной недостаточности на ЭКГ.

- Д. Верно А,Б,В,Г.
5. При каком заболевании назначают трансфузии тромбоконцентрата:
- А. Апластическая анемия.
 - Б. Ювенильный хлороз.
 - В. Анемия при беременности.
 - Г. Наследственная дизэритропоэтическая анемия I типа.
 - Д. Серповидноклеточная анемия.
6. В развитии геморрагического синдрома при апластической анемии решающее значение имеет,
- А. Снижение уровня фактора Виллебранда.
 - Б. Дефицит витамина К.
 - В. Тромбоцитопения.
 - Г. Тромбоцитопатия.
 - Д. Повышение фибринолитической активности.
7. Основными антигенами системы АВО являются:
- А. А и В.
 - Б. А1,А2,В.
 - В. А1,А2,В1,В2.
 - Г. А,В,О,Н.
 - Д. А,В,О.
8. Обязательной для обозначения групп крови системы АВО в медицинских документах является классификация:
- А. Международная.
 - Б. Комбинированная.
 - В. Янского.
 - Г. Ландштейнера.
 - Д. Н.Н.Еланского и В.Н.Шамова.
9. Группа крови Бомбей - это группа крови:
- А. О(I) без анти-А и анти-В антител в сыворотке.
 - Б. Любая АВО без антигена Н.
 - В. АВ(IV) с антителами анти-Н в сыворотке.
 - Г. О(I) с антителами анти-Н в сыворотке.
 - Д. В эритроцитах отсутствуют антигены АВО.
10. При определении группы крови АВО температура в помещении должна быть в пределах:
- А. 10-15оС.
 - Б. 15-20оС.
 - В. 15-25оС.
 - Г. 20-25оС.
 - Д. 15-30оС.
11. Коагулограмма позволяет оценить:
- А. Коагуляционный механизм гемостаза.
 - Б. Резистентность сосудистой стенки.
 - В. Функциональную активность тромбоцитов.
 - Г. Сосудисто-тромбоцитарный механизм гемостаза.
 - Д. Верно А,Б,В и Г.
12. Введение гепарина показано при лечении кровотечения на почве:
- А. Гемодиллюционной коагулопатии.
 - Б. ДВС-II.
 - В. ДВС-III.

- Г. ДВС-IV.
Д. Синдроме фибринолиза.
13. Наиболее частой причиной геморрагических диатезов является:
А. Наследственные коагулопатии.
Б. ДВС-синдром.
В. Тромбоцитопении, тромбоцитопатии.
Г. Дизовариальная пурпура.
Д. Геморрагические лихорадки.
14. В патогенезе ДВС-синдрома ведущее значение имеют:
А. Повышение уровня ф.Виллебранда.
Б. Снижение активности первой противосвертывающей системы.
В. Васкулит.
Г. Тромбинемия.
Д. Снижение фибринолитической активности крови.
15. В программу лечения ДВС-1 входят, кроме:
А. Гепаринотерапия.
Б. Введение реополиглюкина.
В. Антиагреганты.
Г. Трансфузия “теплой” донорской крови.
Д. Плазма свежезамороженная.
16. В гемостатическую программу при ДВС-II входят, кроме:
А. Гепаринотерапия.
Б. Плазма свежезамороженная.
В. Викасол.
Г. Альбумин.
Д. Контрикал.
17. При кровотечении на почве ДВС-IV противопоказаны:
А. Контрикал в дозе более 500.000 ЕД.
Б. Переливание свежезамороженной плазмы более 1л.
В. Фибриноген.
Г. Реополиглюкин.
Д. Альбумин.
18. Средний объем циркулирующей крови у взрослого человека составляет на 1 кг массы тела:
А. 50-55 мл.
Б. 55-65 мл.
В. 65-75 мл.
Г. 75-85 мл.
Д. 85-95 мл.
19. При трансфузиях эритроцитной массы и взвеси лечебный эффект в основном обусловлен действием на организм реципиента:
А. Заместительным.
Б. Гемодинамическим.
В. Стимулирующим.
Г. Иммунологическим.
Д. Питательным.
20. Переливание отмытых эритроцитов имеет преимущества по сравнению с другими гемотрансфузионными средствами потому, что:
А. Оказывает эритрозаместительное действие.
Б. Меньше возможность иммунологических реакций и осложнений.

- В. Не влияет на систему иммунитета.
Г. Не обладает питательным действием.
Д. Оказывает стимулирующее влияние на эритропоэз.
21. При трансфузиях тромбоцитной взвеси основным в лечебном эффекте будет действие гемотрансфузии на организм реципиента:
А. Гемодинамическое.
Б. Заместительное.
В. Иммунологическое.
Г. Гемостатическое.
Д. Стимулирующее.
22. При кровопотере до 20% ОЦК она должна быть восполнена гемотрансфузией на:
А. 20%
Б. 30%
В. 40%
Г. 50%
Д. Не требуется.
23. К переливанию крови во время операции (плановой) может быть привлечен:
А. Врач-хирург.
Б. Врач-анестезиолог.
В. Врач-хирург или анестезиолог, не участвующие в операции.
Г. Любой врач, не принимающий участия в операции.
Д. Врач кабинета переливания крови.
24. Геморрагические диатезы по патогенетическому принципу делятся на следующие группы: 1) нарушения первичного гемостаза; 2) тромбоцитопении; 3) вазопатии; 4) нарушения вторичного гемостаза; 5) комбинированные геморрагические диатезы; 6) тромбоцитопатии; 7) тромбофилии. Выберите правильное сочетание ответов:
А. 2,3,6.
Б. 1,4,5.
В. 1,4,7.
Г. 2,5,6.
Д. 1,4,5,7.
25. Различная чувствительность больных к антикоагулянтному действию гепарина обусловлена:
А. Уровнем антитромбина III в крови.
Б. Количественным количеством тромбоцитов.
В. Уровнем адреналина в крови.
Г. Содержанием в крови большого факторов протромбинового комплекса
Д. Содержанием плазминогена в крови.
26. При трансфузии эритроцитной массы, размороженных эритроцитов, взвеси эритроцитов, эритроцитной массы, обедненной тромбоцитами и лейкоцитами, вероятны следующие посттрансфузионные осложнения: 1) осложнения механического характера; 2) гемолитические осложнения; 3) обусловленные несовместимостью по антигенам лейкоцитов; 4) обусловленные несовместимостью по антигенам тромбоцитов; 5) обусловленные несовместимостью по антигенам плазменных белков; 6) пост-трансфузионные пирогенные реакции; 7) синдром массивных трансфузий; 8) перенесение инфекционных заболеваний; 9) обусловленные недоучетом противопоказаний

к гемотрансфузионной терапии. Выберите правильную комбинацию ответов:

А. 1-9.

Б. 1-5.

В. 1-4.

Г. 1-7.

Д. 1-2,9.

27. Основными мерами профилактики гемолитических посттрансфузионных осложнений являются: 1) правильное определение групповой принадлежности крови больного; 2) правильная запись групповой принадлежности крови больного в истории болезни; 3) правильное проведение макроскопической оценки гемотрансфузионной среды; 4) перепроверка группы крови по системе АВО гемотрансфузионной среды и сравнение результатов с паспортом среды; 5) правильное проведение проб на совместимость по системе АВО и системе резус; 6) учет акушерского и трансфузионного анамнеза. Выберите правильную комбинацию ответов:

А. 1-6.

Б. 1,4-6.

В. 1,2,4-6.

Г. 1,5,6.

Д. 1,5.

28. Основными вариантами гемостаза являются:

А. Сосудисто-тромбоцитарный и коагуляционный.

Б. Первичный и коагуляционный

В. Микроциркуляторный и тромбоцитарный.

Г. Первичный и вторичный.

Д. Коагуляционный и адгезивно-агрегационный.

29. Терапевтическая доза тромбоцитной массы для достижения гемостатического эффекта должна быть в расчете на 10 кг массы тела (число тромбоцитов в тромбоцитной массе):

А. 20-30 млрд.

Б. 20-40 млрд.

В. 30-50 млрд.

Г. 50-70 млрд.

Д. 70-90 млрд.

30. Трансфузии эритроцитсодержащих трансфузионных средств небезопасно при:

А. Железодефицитных анемиях.

Б. Наследственных гемолитических анемиях.

В. Гипопластической анемии.

Г. Аутоиммунной гемолитической анемии.

Д. Пернициозной анемии.

31. Правильным является утверждение:

А. Показания к трансфузионной терапии следует формулировать по нозологическому принципу.

Б. Показания к трансфузионной терапии в хирургической и урологической практике принципиально различаются.

В. Показания к трансфузионной терапии зависят от имеющихся у больного нарушений гомеостаза, а не нозологической формы заболевания.

Г. Показания к трансфузионной терапии зависят от возраста больного.

Д. Показания к трансфузионной терапии определяются лечебными

возможностями трансфузионных средств и трансфузиологических операций.

32. Правильным является утверждение:

- А. Лечебный эффект гемотрансфузии обусловлен только ее заместительным действием.
- Б. Лечебный эффект гемотрансфузии обусловлен ее заместительным, гемодинамическим, гемостатическим действием.
- В. Лечебный эффект гемотрансфузии обусловлен только ее стимулирующим действием на основные системы гемостаза.
- Г. Лечебный эффект гемотрансфузии обусловлен ее заместительным, гемодинамическим, гемостатическим, стимулирующим, иммунобиологическим, дезинтоксикационным и питательным действием.
- Д. Лечебный эффект гемотрансфузии обусловлен ее заместительным, гемодинамическим, гемостатическим, иммунобиологическим и дезинтоксикационным действием.

33. Врач, ответственный за постановку трансфузионной терапии в лечебном учреждении осуществляет, кроме:

- А. Ежедневный макроскопический контроль хранящейся консервированной крови и ее компонентов.
- Б. Оказание консультативной помощи врачам лечебных отделений по вопросам организации и проведения трансфузионной терапии.
- В. Ознакомление медицинского персонала больницы с новыми инструкциями и указаниями по вопросам трансфузионной терапии.
- Г. Индивидуальный подбор донорской крови и ее компонентов для трансфузий.
- Д. Учет и анализ посттрансфузионных реакций и осложнений.

34. «Иммуноглобулин человека нормальный» вводится в дозе (мл):

- А. 1.
- Б. 2.
- В. 3.
- Г. 4.
- Д. 5.

35. Препаратами крови иммунологического действия являются:

- А. Иммуноглобулин нормальный человеческий.
- Б. Иммуноглобулин антистафилококковый донорский.
- В. Плазма свежезамороженная.
- Г. Глюнат.
- Д. Криопреципитат.

36. Криопреципитат показан для коррекции:

- А. Дефицита антигемофильного глобулина «А».
- Б. Дефицита фибриногена.
- В. Дефицита тромбоцитов.
- Г. Дефицита антитромбина III.
- Д. Дефицита протромбина.

37. Раствор альбумина выпускается в виде:

- А. 5%, 10%, 15% раствора.
- Б. 10%, 15%, 20% раствора.
- В. 5%, 10%, 20% раствора.

- Г. 20%, 25%, 30% раствора.
Д. 25%, 30%, 35% раствора.
38. Раствор альбумина показан для коррекции:
- А. Дефицита ОЦК, гипопроотеинемии.
Б. Реологических свойств крови.
В. Дефицита плазменных прокоагулянтов.
Г. Гиперволемии.
Д. Дефицита тромбоцитов.
39. Какие эритроцитсодержащие компоненты крови являются более безопасными для пациентов после ТГСК:
- А. Эритроцитная масса, эритроцитная взвесь, отмытая эритроцитная взвесь.
Б. Цельная донорская кровь, эритроцитная масса, концентрат лейкоцитов.
В. Эритроцитная взвесь лейкофильтрованная, радиационно облученная, отмытая.
Г. Эритроцитная взвесь, лейкофильтрованная эритроцитная взвесь, отмытая эритроцитная взвесь
Д. Эритроцитная масса обедненная лейкоцитами и тромбоцитами, отмытая эритроцитная взвесь, лейкофильтрованная эритроцитная масса.
40. Какие виды плазмы более безопасны для пациентов после ТГСК:
- А. Свежезамороженная плазма, нативная плазма.
Б. Концентрированная плазма, крионатантная плазма.
В. Карантинизированная плазма, сухая плазма.
Г. Свежезамороженная плазма вирусинактивированная, лейкофильтрованная.
Д. Антигемофильная плазма, крионатантная плазма.

1. РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Гематология : национальное руководство / под ред. О. А. Рукавицына. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 776 с.
2. Трансфузиология : национальное руководство / под ред. проф. А.А. Рагимова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2012. - 1184 с.
3. Геморрагические заболевания и синдромы : научное издание / Д. Грин, К. А. Ладлем; пер. с англ. под ред. О. В. Сомоновой. - М. : Практическая медицина, 2014. - 131 с. : ил., табл.
4. Гематология : руководство для врачей / [Б. В. Афанасьев, О. Я. Волкова, А. А. Ганапиев и др.] ; под ред. Н. Н. Мамаева. - 2-е изд., доп. и испр. - СПб. : СпецЛит, 2011. - 615 с
5. Практическая гемостазиология : [руководство для врачей] / А. Н. Мамаев. - М.: Практическая медицина, 2014. - 233 с. : ил., табл
6. Цветной атлас клеток системы крови : один источник и четыре составные части миелопоэза / В. М. Погорелов [и др.]. - М.: Практическая медицина, 2014. - 175 с. : ил., табл.

7. Лимфомы у детей : руководство / [А. Ю. Барышников и др.] ; под ред. Г. Л. Менткевича, С. А. Маяковой ; НИИ дет. онкологии и гематологии ФГБУ "РОНЦ им. Н. Н. Блохина" РАМН. - М. : Практическая медицина, 2014. - 238 с
8. Н.Н.Мамаев Заболевания системы крови. В учебнике для медицинских вузов Внутренние болезни: Т. 2 /под. Ред. С.И.Рябова 5- изд., испр. и доп СПб.: СпецЛит. 2015. С. 8-228.
9. Болезни крови в амбулаторной практике: руководство. Давыдкин И.Л., Куртов И.В., Хайретдинов Р.К. и др. / Под ред. И.Л. Давыдкина. 2011. - 192 с.: ил. (Серия "Библиотека врача-специалиста")
10. Эритропоз, эритропозин, железо. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 304 с.: ил.
11. Анемии: руководство. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 304 с. (Серия "Библиотека врача-специалиста")
12. Гемофилия в практике врачей различных специальностей. Румянцев А.Г., Румянцев С.А., Чернов В.М. 2013 - 136 с. (Серия "Библиотека врача-специалиста")
13. Аутодонорство и аутогемотрансфузии: руководство / Под ред. А.А. Рагимова. 2011. - 256 с.: ил. (Серия "Библиотека врача-специалиста")
14. Болезни крови в амбулаторной практике : руководство / И. Л. Давыдкин, И. В. Куртов, Р. К. Хайретдинов [и др.]. - 2-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 184 с. : ил.
15. Дашкова Н.Г., А.А. Рагимов. Трансфузионная иммунология. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012.

Периодические издания:

1. Терапевтический архив
2. Гематология и трансфузиология
3. Онкогематология
4. Клиническая онкогематология
5. Клиническая медицина
6. Клиническая микология
7. Ученые записки Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И. П. Павлова.
8. Русский медицинский журнал.

9. Лечащий врач.
10. Иммунология.
11. Эфферентная терапия.
12. Клинические перспективы гастроэнтерологии, гепатологии.
13. Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии.
14. Военно-медицинский журнал.
15. Педиатрия.
16. Вестник Российской академии медицинских наук.
17. Журнал Антибиотики и химиотерапия.
18. Казанский медицинский журнал.
19. Врач.
20. Бюллетень экспериментальной биологии и медицины.
21. Новые Санкт-Петербургские врачебные ведомости.
22. Вестник Российской академии медицинских наук.
23. Здравоохранение Российской Федерации.
24. Клиническая лабораторная диагностика.
25. Клиническая фармакология и терапия.
26. Медицинская иммунология.
27. Blood
28. Experimental Hematology
29. Leukemia
30. Biology Blood and Marrow Transplantation
31. Hematologica
32. Bone Marrow Transplantation
33. New England Journal Medicine

34. Lancet

Примерный список Интернет-ресурсов

www.bloodjournal.org

www.leukemia.org

www.nejm.org

www.nature.com/bmt

www.pubmed.org

www.elsevier.ru

www.spb-gmu.ru