



Додаток 3  
До Процедури розробки та періодичного  
перегляду  
освітніх програм

**НАВЧАЛЬНА ПРОГРАМА З ДИСЦИПЛІНИ**  
**«Актуальні питання дитячої гематології» (курс за вибором, педіатрія)**

**1. Загальна інформація**

<b>Освітня програма</b> (галузь, спеціальність, рівень вищої освіти, форма навчання)	Галузь знань 22 «Охорона здоров'я» Спеціальність <b>228 «Педіатрія»</b> Третій (освітньо-науковий) рівень вищої освіти кваліфікації «Доктор філософії (PhD)» Підготовка заочною (денною, вечірньою) та заочною формами навчання
<b>Навчальний рік</b>	2021-2024 рр.
<b>Назва навчальної дисципліни</b>	Актуальні питання дитячої гематології Розміщено на сайті: kaf_pediatrics_fpge@meduniv.lviv.ua
<b>Кафедра</b>	Педіатрії та неонатології ФПДО Адреса: 79000, м. Львів, вул. П. Орлика, 4, НКП Міська дитяча клінічна лікарня, корпус патології новонароджених тел. +38 (032) 2941624
<b>Е-mail кафедри</b>	kaf_pediatrics_fpge@meduniv.lviv.ua
<b>Викладачі-керівники аспірантури</b>	Кісельова М.М., проф., д.мед.н., kiseliova_maria@meduniv.lviv.ua Дубей Л.Я., проф., д.мед.н. dubey@ukr.net
<b>Профайл викладача</b>	Scopus: <a href="http://orcid.org/0000-0001-7668-411X">http://orcid.org/0000-0001-7668-411X</a> ;
<b>Відповідність викладача визнанню кваліфікації за спеціальністю педіатрія</b> Постанова від 10 травня 2018 р. №347, м. Київ Про внесення змін до постанови Кабінету Міністрів України від 30 грудня 2015 р. № 1187	<b>Відповідальний за си́лабус:</b> <i>Дубей Леонід Ярославович – доктор медичних наук, професор кафедри педіатрії і неонатології ФПДО</i> Контактний тел.: 067 7730253 E.mail: <a href="mailto:dubey@ukr.net">dubey@ukr.net</a> <b>Викладачі курсу:</b> <i>Дорош Ольга Ігорівна – кандидат медичних наук, асистент кафедри педіатрії і неонатології ФПДО</i> <i>Маркін Андрій Ігорович – кандидат медичних наук, асистент кафедри педіатрії і неонатології ФПДО</i>
<b>Вимоги до стартового рівня підготовки здобувачів</b>	Наявність освітнього ступеня магістр (освітньо-кваліфікаційного рівня спеціаліст)
<b>Кількість кредитів ECTS</b>	3
<b>Кількість годин</b>	Очна форма навчання (денна, вечірня)
лекції	90
практичні	8
семінарські заняття	28

<i>самостійна робота</i>	46
<b>Кількість годин</b>	Заочна форма навчання
<i>лекції</i>	90
<i>практичні</i>	8
<i>семінарські заняття</i>	28
<i>самостійна робота</i>	46
<b>Мова навчання</b>	Українська
<b>Консультації</b>	Очні консультації і/або он-лайн консультації (на платформах Skype, Zoom, Google Meet, системі Moodle тощо) згідно з розкладом протягом навчального року з 15.30 до 17.00

## 2. Анотація до дисципліни

Зміст навчальної програми при підготовці в аспірантурі охоплює весь обсяг теоретичних знань, умінь і практичних навичок, необхідних педіатру для виконання оригінального наукового дослідження, отримання нових фактів та їх впровадження у гематологію і трансфузіологію.

Програма побудована за системою блоків. Для полегшення орієнтації у програмі та впорядкування інформації, що міститься в ній, відповідні складові елементи (курси і розділи) закодовано. Навчальний план циклу визначає тривалість навчання, розподіл годин, відведених на вивчення розділів навчальної програми.

Для виконання даної програми навчальним планом передбачено традиційні види занять: лекції, практичні заняття, семінари, самостійна робота.

Теоретична підготовка передбачає не тільки відвідування лекцій та практичних і семінарських занять, а і самостійну роботу з рекомендованою літературою та іншими матеріалами, зокрема – окремими міжнародно-правовими стандартами, положеннями чинного законодавства України, методичними рекомендаціями сучасними джерелами у сфері медичної наукової діяльності, а також організацією, забезпеченням та здійсненням усних та письмових презентацій власних наукових досліджень з актуальних питань з дитячої гематології і трансфузіології українською мовою та реєстрацією прав інтелектуальної власності.

Загальна концепція викладання цього курсу полягає в інтеграції отриманої медичної теоретичної підготовки і клінічного мислення лікаря-педіатра для самостійної практичної роботи.

Відповідно до навчального плану, викладання курсу «Актуальні питання дитячої гематології» аспірантам очної, заочної форм навчання та здобувачам передбачено як один зі змістових модулів дисципліни – «Глибинні знання зі спеціальностей» 228 «Педіатрія» – Курс за вибором.

## 3. Мета і завдання дисципліни

**Мета:** проведення занять на циклі «Актуальні питання дитячої гематології» передбачає здобуття та поглиблення комплексу знань, вмінь, навичок та інших компетенцій, достатніх для продукування нових ідей, розв'язання комплексних завдань з педіатрії. До циклу ТУ включені заняття, присвячені основним питанням, з якими стикаються лікарі-педіатри дільничні, сімейні лікарі, а також лікарі інших спеціальностей, які надають допомогу дітям з гематологічною проблемою.

**Завдання дисципліни:** розширення можливостей доступу аспірантів до якісної фахової освіти; врахування в процесі навчання індивідуальних потреб та можливостей аспірантів; опанування аспірантами навичок самостійної роботи; підвищення ефективності підготовки завдяки застосуванню сучасних інформаційних і комунікаційних засобів.



## Реквізити дисципліни

*Здобувач/аспірант повинен мати знання з основних питань дитячої гематології. А, саме, знати:*

- чинне законодавство про охорону здоров'я та нормативні документи, що регламентують діяльність органів управління і закладів охорони здоров'я, організацію гематологічної і трансфузіологічної допомоги, основи права в медицині;
- права обов'язки та відповідальність дитячого гематолога; будову та функції органів кровотворення, розвиток клітин крові;
- фізіологію кровотворної системи, взаємозв'язок систем організму та рівні їх регулювання; клітинний склад периферичної крові та кісткового мозку;
- фізіологію і патофізіологію систем еритропоезу, лейкопоезу та гемостазу;
- механізми імунітету та імунокомпетентної системи, основні антигенні системи; роль генетичних факторів в гематологічній клініці;
- основи трансфузіології;
- клініку, профілактику, діагностику, диференційну діагностику, методи лікування, реабілітації гематологічних захворювань;
- диспансерний нагляд за гематологічними хворими, експертизу непрацездатності;
- методи інтенсивної терапії і реанімації в дитячій гематології;
- загальні, функціональні і спеціальні методи дослідження в дитячій гематології;
- сучасну класифікацію гематологічних захворювань;
- принципи трансплантації гемопоетичних стовбурових клітин;
- найважливіші методи діагностики і лікування, що застосовують в суміжних галузях;
- правила оформлення медичної документації;
- сучасну літературу за фахом і методи її узагальнення постреквізити дисципліни

*Після закінчення курсу здобувач/аспірант поглибить/здобуде нові знання з:*

- технікою стерильної пункції;
- технікою приготування мазків для підрахунку мієлограми;
- технікою підрахунку мієлограми та інтерпретувати результати;
- технікою трепанобіопсії;
- технікою визначення груп крові за системами еритроцитарних антигенів АВО, резус, Келл;
- технікою дослідження сироватки на наявність неповних резус-антитіл непрямою пробою Кумбса;
- технікою виявлення імунних гемолізнів;
- технікою проведення проби на індивідуальну сумісність за системами еритроцитарних антигенів АВО, резус;
- технікою гемоексфузії;
- технікою катетеризації вен; експрес-методом виявлення гемолізу при несумісному переливанні крові.

#### **4. ПЛАНОВАНІ РЕЗУЛЬТАТИ НАВЧАННЯ (компетентності)**

*Сторінки 4-12 див. за посил.*

*діатрія\"\_Ph.D.pdf">new.meduniv.lviv.ua/uploads/repository/kaf/kaf\_pediatrixs\_fpde/Ph.D/2.Робоча\_програма\_\"Пе  
діатрія\"\_Ph.D.pdf*

## 5. Формат і обсяг дисципліни

*Навчання в аспірантурі проводиться* за очною (денною, вечірньою) та заочною формами навчання. Термін навчання – становить чотири роки, протягом яких аспірант зобов'язаний успішно виконати всі вимоги освітньо-наукової програми, підготувати дисертацію на основі самостійно проведених досліджень та захистити її у спеціалізованій вченій раді вищого навчального закладу. Навчання в аспірантурі має чотири види діяльності: *наукову, навчальну, лікувальну та викладацьку.*

*Наукова робота* передбачає проведення власного наукового дослідження під керівництвом наукового керівника та оформлення його результатів у вигляді дисертації.

Дисертація на здобуття ступеня доктора філософії є спеціально підготовленою кваліфікаційною науковою працею на правах рукопису, що виконується здобувачем особисто, містить наукові положення, нові науково обґрунтовані теоретичні та/або експериментальні результати проведених здобувачем досліджень, що мають істотне значення для галузі знань «Охорона здоров'я» та підтверджуються документами, які засвідчують проведення таких досліджень, а також свідчать про особистий внесок здобувача в науку та характеризуються єдністю змісту.

Аспіранти проводять наукові дослідження згідно з індивідуальним планом наукової роботи, який затверджується вченою радою не пізніше ніж через 3 місяці після вступу здобувача до аспірантури.

Підготовка публікацій за результатами власних досліджень та участь в конференціях усіх рівнів від регіонального до міжнародного з доповідями – впродовж всього терміну навчання.

Звітна документація: аспіранти проходять щорічну атестацію.

*Тема дисертаційного дослідження аспіранта повинна відповідати профілю і бути частиною (фрагментом) наукової роботи кафедри, де проводиться навчання.*

**Напрямки наукових досліджень кафедри педіатрії і неонатології факультету післядипломної освіти:**

- Перинатальна допомога дітям, у тім числі і перередчасно народженим і глибоко недоношеним немовлятам.
- Захворювання дітей раннього віку.
- Захворювання травної системи у дітей.
- Нутріціологія, педіатричні аспекти.
- Розлади харчування у дітей. Стратегія медичної допомоги і тактика профілактики
- Проблемні питання мультидисциплінарного підходу медичної допомоги дітям з соматичною патологією.
- Геморагічні розлади у новонароджених і дітей.
- Вроджені вади розвитку. Стратегія і тактика профілактики. Медичний супровід
- Сучасна стратегія профілактики керованих інфекцій у дітей.
- Мультидисциплінарні питання розвитку і виховання здорової дитини в сучасних умовах впливу інформаційних технологій.
- Екопатологічні проблеми і дитяча екопатологія в сучасних умовах.
- Невідкладна допомога дітям

**Наукова робота кафедра педіатрії і неонатології ФПДО:** «Вивчення впливу екологосоціальних та мікроекосоціальних чинників на розвиток патологічного стану у дітей шляхом удосконалення методів ранньої діагностики, лікування, профілактики» (№0119U100141).

**Лікувальна робота передбачає** ведення пацієнтів у профільних відділеннях кафедри на базах:

- НКП Міська дитяча клінічна лікарня, корпус патології новонароджених
- НКП ЛОР «Західноукраїнський спеціалізований дитячий медичний центр», адміністративний поверх
- Львівський державний обласний перинатальний центр, відділення новонароджених
- Комунальна 3-я міська клінічна лікарня
- Комунальна 5-а міська поліклініка, відділення сімейної медицини
- Комунальна 4-а міська поліклініка, відділення сімейної медицини
- НКП ЛОР «Обласна дитяча клінічна лікарня «ОХМАТДИТ»
- Комунальне підприємство «Волинське обласне дитяче територіальне медичне об'єднання»
- Комунальне підприємство «Луцький клінічний пологовий будинок».

Участь в клінічних розборах, патологоанатомічних конференціях, науково-практичних регіональних конференціях, семінарах і вебінарах, що проводяться співробітниками кафедри сумісно з працівниками відділень клінічних баз кафедри.



**Педагогічна робота (стажування):** підготовка, проведення практичних і семінарських занять з лікарями-інтернами та лікарями-слухачами циклів тематичного удосконалення, в обсязі до запланованих годин.

**Навчальна робота.**

У процесі викладання дисципліни використовуються інноваційні освітні особистісно орієнтовані технології з акцентом на пояснювально-ілюстративне навчання, а, саме:

- різні форми лекцій з використанням сучасних технічних засобів навчання;
- практичні заняття у формі «мозкового штурму», диспуту, ролевої гри, імітаційно-навчальних тренінгів, розбір запропонованих і створення самостійних кейсів, тощо, на яких обговорюються основні проблеми, висвітлені в лекціях і сформульовані в завданнях для самостійної роботи;
- підготовка і написання «проблемної теми» з предмету дисципліни (тема пропонується викладачем/слухачем);
- обговорення/дискусія окремих клінічних випадків;
- обговорення/дискусія опрацьованої медичної літератури, підготовлених слухачами доповідей;
- індивідуальне консультування викладачами;
- самостійна робота аспірантів, що включає засвоєння теоретичного матеріалу, підготовку до практичних і семінарських занять, виконання творчої роботи, роботу зі джерелами інформації, підготовку до наукових доповідей за темою дисертації.

**Лікувальна робота:** відділення гематології та інтенсивної хіміотерапії, онкогематології, трансплантації кісткового мозку, в яких перебувають діти з патологією кровотворної системи.

**Педагогічна робота (стажування):** для виявлення рівня компетентностей аспірантів, після кожного розділу програми проводиться проміжний контроль знань за рахунок годин, передбачених на семінарських заняттях. Для контролю самостійної роботи аспірантів та з урахуванням вимог щодо наукової складової підготовки здобувачів освітньо-наукового ступеня доктора філософії навчальною програмою і планом передбачається виконання аспірантами самостійних проектів (рефератів, оглядів джерел, мультимедійних та інших презентацій, тощо) з подальшим контролем їх виконання. Для визначення рівня засвоєння програми циклу передбачено підсумковий залік.

**Тематика і зміст дисципліни**

**РОЗРАХУНОК НАВЧАЛЬНИХ ГОДИН НА ЦИКЛІ**

№ з/п	Тематика	Кількість годин				
		лекції	практичні	семінарські	самостійні	всього
1.	<i>Навчання на кафедрі</i>	8	28	8	46	90
	<b>Всього на циклі</b>	8	28	8	46	90

**ТЕМАТИЧНИЙ ПЛАН ЛЕКЦІЙ  
для циклу «Актуальні питання дитячої гематології»**

№ з/п	Тема лекції	К-ть год
1.	Фізіологія та патологія системи гемостазу.	2
2.	Гемобластози.	2
3.	Лейкемоїдні реакції в педіатричній практиці.	2
4.	Анемії в дитячому віці.	2
<b>Всього</b>		8

**ТЕМАТИЧНИЙ ПЛАН ПРАКТИЧНИХ ЗАНЯТЬ  
для циклу «Актуальні питання дитячої гематології»**

<b>№ з/п</b>	<b>Тема лекції</b>	<b>К-ть год</b>
1.	Основи організації та управління дитячою гематологічною службою в Україні. Нормативні та правові аспекти в дитячій гематології.	2
2.	Фізіологія гемостазу. Система судинно-тромбоцитарного гемостазу. Коагуляційний гемостаз. Фізіологічні інгібітори гемостазу. Система фібринолізу.	2
3.	Методи дослідження коагуляційної, судинно-тромбоцитарної та фібринолітичної системи згортання крові.	2
4.	Спадкові і набуті коагулопатії, тромбоцитопенії і тромбоцитпатії у дітей.	2
5.	Трансфузіологічне забезпечення при лікуванні гематологічних захворювань.	2
6.	Загальна фармакологічна характеристика протипухлинних засобів. Фармакодинаміка та фармакокінетика цитостатичних засобів. Загальні питання хіміотерапії злоякісних новоутворень. Сучасні можливості цитостатичної терапії.	2
7.	Клінічні протоколи надання медичної допомоги хворим на гострі лейкемії.	2
8.	Мієлодиспластичний синдром у дітей, класифікація, діагностика, лікування.	2
9.	Негоджкінські злоякісні лімфоми у дітей: класифікація, структура, захворюваність в Україні, клінічні протоколи надання медичної допомоги.	2
10.	Хвороба Годжкіна у дитячому віці: класифікація, структура, захворюваність в Україні, клінічні протоколи надання медичної допомоги.	2
11.	Запальні та злоякісні гістіоцитози у педіатричній практиці.	2
12.	Хвороби накопичення.	2
13.	Депресії кровотворення: цитостатична хвороба, агранулоцитози і нейтропенії, лейкопенії.	2
14.	Трансплантація гемопоетичних стовбурових клітин при гемобластозах.	2
<b>Всього</b>		<b>28</b>

**ТЕМАТИЧНИЙ ПЛАН СЕМІНАРСЬКИХ ЗАНЯТЬ  
для циклу «Актуальні питання дитячої гематології»**

<b>№ з/п</b>	<b>Тема лекції</b>	<b>К-ть год</b>
1.	Анемія хронічного захворювання у дітей. Етіологія та патогенез анемії хронічного захворювання. Клінічні прояви, лабораторна та диференційна діагностика, принципи лікування, профілактика анемії хронічного захворювання.	2
2.	Анемії, пов'язані з порушенням синтезу порфіринів (порфірії). Набуті анемії, пов'язані з порушенням синтезу порфіринів. Анемії при свинцевій інтоксикації	2
3.	Гемолітичні анемії. Спадкові гемолітичні анемії. Спадковий	2



	мікросфероцитоз. Клінічні прояви, лабораторна діагностика, головні принципи лікування спадкового мікросфероцитозу. Спадковий еліптоцитоз та пойкилоцитоз. Дефіцит глюкозо-6-фосфатдегідрогенази.	
4.	Хронічні мієлопроліферативні захворювання у дітей. Хронічний мієлолейкоз. Справжня поліцитемія. Первинний і вторинний ідіопатичний мієлофіброз. Ессенціальна тромбоцитемія. Хронічна мієломоноцитарна лейкемія у дітей.	2
<b>Всього</b>		<b>8</b>

### ТЕМАТИЧНИЙ ПЛАН САМОСТІЙНИХ ЗАНЯТЬ для циклу «Актуальні питання дитячої гематології»

№ з/п	Тема лекції	К-ть год
1.	Забезпечення сумісності крові при переливанні. Проби на сумісність. Обов'язки лікаря при проведенні трансфузії. Судинні доступи для трансфузіологічних процедур у дітей.	4
2.	Механізм дії та показання до призначення еритроцитвмісних компонентів крові. Особливості застосування. Механізм дії та показання до призначення плазмових компонентів крові. Особливості застосування. Механізм дії та показання до призначення тромбоцитвмісних компонентів крові. Особливості застосування. Побічна дія та ускладнення при застосуванні компонентів крові.	4
3.	Механізм дії та показання до призначення препаратів крові системної дії. Механізм дії та показання до призначення імунологічних препаратів крові. Механізм дії та показання до призначення препаратів крові гемостатичної дії. Механізм дії та показання до призначення концентратів факторів зсідання крові. Побічна дія та ускладнення при застосуванні препаратів крові.	4
4.	Кровозамінні препарати. Класифікація. Механізм дії та показання до призначення кровозамінних препаратів. Побічна дія та ускладнення при застосуванні кровозамінних препаратів. Парентеральне живлення.	8
5.	Інфузійно-трансфузійна терапія при невідкладних станах: травматичний шок, септичний шок, опіковий шок, постгеморагічний шок, синдром ДВЗ.	4
6.	Гемотрансмісивні інфекції: поняття, класифікація, особливості перебігу, профілактика.	4
7.	Імунокомпетентна система і механізми імунітету. Неспецифічні фактори імунного захисту (клітинні, гуморальні). Т- і В-лімфоцити. Будова, функція, етапи розвитку. Взаємодія клітин під час імунної відповіді. Спадкові та набуті імунодефіцити. Автоімунні захворювання в дитячій гематології.	6
8.	Лабораторні методи дослідження в дитячій гематології: гемограма, біохімічні, цитохімічні, імунологічні, морфологічні та молекулярно-генетичні.	4
9.	Інструментальні та спеціальні методи обстеження хворих в дитячій гематології. Стернальна пункція та визначення параметрів мієлограми. Дослідження відбитків лімфовузлів і селезінки. Гістологічні методи дослідження кісткового мозку (трепанобіопсія), лімфовузлів і селезінки.	8
<b>Всього</b>		<b>46</b>



## **Зміст навчальної дисципліни**

### ***Лекційне заняття №1 Фізіологія та патологія системи гемостазу.***

Поняття системи регуляції агрегатного стану крові та гемостазу. Особливості формування та функціонування системи згортання крові у дітей різного віку

Основні складові системи згортання крові. Коагуляційна ланка гемостазу та її основні складові. Фібринолітична та антифібринолітична система. Анticoагуляційна ланка та особливості її саморегуляції. Тромбоцитарна ланка гемостазу та її роль у забезпеченні прокоагулянтної активності крові. Макро та мікроструктура тромбоцитів та тромбоцитарних активаторів гемостазу. Різновиди тромбоцитарних рецепторів та їх участь у агрегації тромбоцитів.

### ***Лекційне заняття №2 Гемобластози.***

Поняття «гемобластози» у педіатричній практиці. Поняття еритропоезу, мегакаріоцитопоезу, лейкопоезу, їх основні етапи та елементи регуляції. Особливості дозрівання клітин крові у дітей різного віку.

Основні етіологічні чинники. Класифікація гемобластозів у дітей. Мутації та етіологічні фактори. Захворюваність та смертність у педіатричній популяції.

Методи діагностики гемобластозів.

Вікові особливості маніфестації гострого лімфоблатного лейкозу, гострого мієлобластного лейкозу.

Основні групи гемобластозів у дітей згідно класифікації ВООЗ. Класифікація лімфоїдних новоутворів згідно Revised European-American Lymphome (REAL)

Роль сімейного лікаря у процесі психологічної реабілітації.

### ***Лекційне заняття №3 Лейкемоїдні реакції в педіатричній практиці.***

Визначення термінології «лейкемоїдні реакції» та їх загальні характеристики.

Етіологія та патогенез лейкемоїдних реакцій у дітей. Загальні закономірності та особливості розвитку окремих видів лейкемоїдних реакцій, що відзначають їх принципові відмінності від лейкозів.

Диференційний діагноз лейкемоїдних реакцій, хронічного мієлоїдного лейкозу та хронічного нейтрофільного лейкозу на підставі загального аналізу крові, цитогенетичного аналізу, імунофенотипування, визначення клональності.

Лікарська тактика при лейкемоїдних реакціях та їх прогноз у дітей.

### ***Лекційне заняття №4 Анемії в дитячому віці***

Особливості периферичної крові у дітей різного віку. Основні методи оцінки периферичної крові. Значення преаналітичного та аналітичного етапу у дослідженні периферичної крові. Поняття «лабораторної помилки»

Поняття анемії, як патологічного стану. Основи критерії діагностики.

Постгеморагічні анемії. Гіповолемія, як один з основних чинників патогенезу, що призводить до активації симпатикоадреналової системи. Клініка гострої постгеморагічної анемії та супутні синдромальні прояви.

Апластичні анемії у дітей: Мутації як етіологічні фактори. Геномні, хромосомні й генні мутації. Клінічний поліморфізм і модифікуючий вплив генотипу на прояви патологічної мутації. Критерії діагнозу апластичної анемії.

Імунологічні механізми патогенезу анемії у новонароджених та дітей раннього віку та способи їх корекції.

### ***Практичне заняття №1 Основи організації та управління дитячою гематологічною службою в Україні. Нормативні та правові аспекти в дитячій гематології.***

Основні нормативно-правові документи, що регламентують діяльність дитячої гематологічної служби в Україні. Взаємодія між центрами лікування онкогематологічних захворювань: юридичні та професійні аспекти взаємодії. Європейські принципи організації гематологічної допомоги дітям та особливості їх імплементації в Україні. Національні особливості організації онкогематологічної служби. Основні аспекти міжобласної взаємодії при скерування пацієнтів.

### ***Практичне заняття №2. Фізіологія гемостазу. Система судинно-тромбоцитарного гемостазу. Коагуляційний гемостаз. Фізіологічні інгібітори гемостазу. Система фібринолізу.***

Поняття системи регуляції агрегатного стану крові та гемостазу. Особливості формування та функціонування системи згортання крові у дітей різного віку

Основні складові системи згортання крові. Коагуляційна ланка гемостазу та її основні складові. Фібринолітична та антифібринолітична система. Анticoагуляційна ланка та особливості її саморегуляції. Шляхи згортання крові.

Спадкові мутації та їх значення у порушенні фібринолізу.

Тромбоцитарна ланка гемостазу та її роль у забезпеченні прокоагулянтної активності крові.



Проагрегантні внутрішньотромбоцитарні субстанції та шляхи їх активзації Макро та мікроструктура тромбоцитів та тромбоцитарних активаторів гемостазу. Різновиди тромбоцитарних рецепторів та їх участь у адгезії та агрегації тромбоцитів.

Значення гранул Вейбеля-Паладе для забезпечення гемостазу.

Сучасна молекулярна модель згортання крові та її основні відмінності від «каскадної» моделі.

Поняття глобального та локального гемостазу та його органоспецифічність.

Основні лабораторні показники активності системи згортання крові. Показники моніторингу системи гемостазу. Патогенетика системи згортання крові при спадкових коагулопатіях, тромбоцитопатіях.

**Практичне заняття №3** Методи дослідження коагуляційної, судинно-тромбоцитарної та фібринолітичної системи згортання крові.

Класифікація методів дослідження гемостазу у дітей. Їх діагностична цінність, покази до застосування. Скринінгові та спеціальні методи діагностики.

Глобальні та локальні методи оцінки судинно-тромбоцитарного гемостазу, коагуляційного гемостазу: особливості вибору. Час кровотечі та час згортання крові, як рутинні скринінгові тести: доцільність застосування та діагностична цінність. Значення преаналітичного етапу лабораторних досліджень у діагностиці захворювань гемостазу.

Оцінка антикоагулянтної ланки гемостазу. Визначення активності антитромбіну III і його гепаринкофакторного дії, протейнів C і S, а також антигенів цих інгібіторів згортання і альфа-2-макроглобуліну: покази та діагностична цінність.

Оцінка системи фібринолізу: визначення вмісту в плазмі продуктів розщеплення фібриногену та фібрину (ПДФ), оцінку спонтанного лізису кров'яного згустку і лізису еуглобулінової фракції плазми та інші методи дослідження. Особливості інтерпретації отриманих результатів у дітей.

Тромбоеластографія, як стандарт в діагностиці стану системи згортання крові і оцінці ефективності антитромботичної терапії

**Практичне заняття №4** Спадкові і набуті коагулопатії, тромбоцитопенії і тромбоцитопатії у дітей.

Актуальність та проблематика спадкових та набутих тромбоцитопатій/тромбоцитопеній у дітей.

Аналіз методів обстеження органів кровотворення, лабораторні та інструментальні методи дослідження при тромбоцитопенії та тромбоцитопатії

Вторинні тромбоцитопенії. Тромбоцитопенії, асоційовані з аутоімунними захворюваннями: синдром Еванса-Фішера; у хворих з неорганоспецифічними аутоімунними захворюваннями (системний червоний вовчак, ревматоїдний артрит та ін.);

Коагулопатії використання: гемолітико-уремічний синдром; тромботична тромбоцитопенічна пурпура (синдром Мошковіца); тяжкі форми геморагічного васкуліту тощо.

Тромбоцитопенічні пурпури при захворюваннях системи крові: гіпопластичні анемії; фолієво- та вітамін B12-дефіцитні анемії; пароксизмальна нічна гемоглобінурія; лейкоз, лімфогранулематоз та інші гемобластози

Перерозподільні тромбоцитопенії при портальній гіпертензії та захворюваннях, що супроводжуються спленомегалією.

Спадкові тромбоцитопатії та особливості їх диференційної діагностики: спадкова геморагічна тромбоцитопатія (макроцитарна тромбоцитопатія Бернара-Сулье); синдром "сірих" тромбоцитів. Дезагрегаційна тромбоцитопатія Мея-Хетлія. Синдром Віскота-Олдріча.

Набуті тромбоцитопатії. Дисфункція тромбоцитів, пов'язана з лікарськими або токсичними впливами.

**Практичне заняття №5** Трансфузіологічне забезпечення при лікуванні гематологічних захворювань.

Антигенна система крові: клітинні та плазменні антигени. Основні види клітинних антигенів крові: еритроцитарні, лейкоцитарні, тромбоцитарні. Значення антигенної системи ABO і Rh-фактора. Другорядні еритроцитарні групові системи: система Дієго, система Кілд, система Даффі, система Домброк, ферментні групи еритроцитів та їх поліморфізм.

Лейкоцитарні антигени: загальні антигени лейкоцитів (HLA - Human leucocyte antigen); антигени поліморфно-ядерних лейкоцитів; антигени лімфоцитів.

Основні гемотрансфузійні середовища: консервована кров, цільна кров, свіжоконсервована кров, гепаринізована кров, сорбентна кров. Компоненти крові: еритроцитарна маса, еритроцитарна суспензія, відмиті еритроцити, розморожені еритроцити, лейкоцитарна маса, тромбоцитарна маса: покази та протипокази до застосування. Плазма крові та особливості її застосування у педіатричній практиці: покази, протипокази, дозування. Способи та методи переливання крові у дітей.

Методи оцінки ефективності гемотрансфузії та її моніторингу.

Ускладнення гемотрансфузії: ускладнення механічного та реактивного характеру.

**Практичне заняття №6** Загальна фармакологічна характеристика протипухлинних засобів. Фармакокінетика та фармакокінетика цитостатичних засобів. Загальні питання хіміотерапії злоякісних новоутворень. Сучасні можливості цитостатичної терапії.



Фармакотерапія пухлинної патології. Типові покази та протипокази. **Механізм** протипухлинної дії різних препаратів. Поняття «спектр протипухлинної активності» Сучасна фармакологічна класифікація протипухлинних засобів: синтетичні засоби, природні, гормональні препарати та їх антагоністи, імунологічні засоби. Фармакодинаміка, покази та протипокази, Побічна дія.

Заходи щодо попередження токсичної дії протипухлинних засобів.

**Практичне заняття №7** *Клінічні протоколи надання медичної допомоги хворим на гострі лейкемії.*

Національні та міжнародні протоколи медичної допомоги дітям, хворим на гострі лейкемії. Законодавчі підгрунтя до застосування. Цитологічна класифікація гострих лімфобластних анемії (за FAB-класифікацією): L1, L2, L3. Імунологічна класифікація гострих лімфобластних лейкемії: В-клітинна ГЛЛ (пре-пре-В (рання пре-В); common (загальна В); пре-В; дозріла В. Т-клітинна ГЛЛ: пре-пре-Т; пре-Т; кортикальна Т; дозріла Т. Біфенотипічна ГЛЛ (з експресією Т- та В-клітинних маркерів). Гібридна (аберантна) ГЛЛ (з експресією мієлоїдних маркерів). Змішано-клітинна ГЛЛ. З недиференційованих лімфоїдних клітин-попередниць (ні-Т ні-В ГЛЛ). Організація надання медичної допомоги дітям, хворим на гострі лейкемії згідно чинних стандартів. Критерії результату діагностики. Покази до лікування. Лікувальні програми. Покази до стаціонарного лікування. Прогностичні фактори гострих лейкемії у дітей: ознаки низького та високого ризику.

Лікування групи стандартного ризику: індукція та консолідація ремісії. Препаратне забезпечення згідно чинних стандартів.

**Практичне заняття №8** *Мієлодиспластичний синдром у дітей, класифікація, діагностика, лікування.*

Поняття «мієлодиспластичного синдрому» (МДС), як гетерогенної групи пухлинних захворювань системи кровотворення. Наукова інволюція термінології та класифікації. Мієлодиспластичний синдром та мієлодиспластичні захворювання: відмінності та класифікація ВООЗ. Хромосомні мутації еритроїдного, мегакаріоцитарного й мієломоніцитарного паростків при МДС.

Методи діагностики МДС. Роль імунологічних методів діагностики. Основні діагностичні критерії первинної діагностики МДС у дітей.

Особливості та критерії диференційної діагностики гострих лейкемії, апластичних анемії та мієлодиспластичного синдрому. Патогенез МДС у дітей. Основні імунобіологічні особливості.

Особливості маніфестації та перебігу у педіатричній популяції. Сучасні протоколи діагностики, лікування та моніторингу гемобластозів МДС у дітей. Основні клінічні особливості. Сучасні методи лікування. Трансплантація гемопоетичних стовбурових клітин при МДС у дітей: покази та ефективність. Інтенсивна індукуюча терапія. Організації гематологічної допомоги дітям з МДС.

**Практичне заняття №9** *Неходжкінські злоякісні лімфоми у дітей: класифікація, структура, захворюваність в Україні, клінічні протоколи надання медичної допомоги.*

Епідеміологічні особливості неходжкінських лімфом в Україні та світі. Рівень захворюваності та смертності. Порівняльна характеристика національних та міжнародних даних. Протокол лікування дітей з неходжкінськими злоякісними лімфомами

Поняття лімфобластних та нелімфобластних лімфом у дітей. Анапластичні та лімфогістіоцитарні лімфоми: визначення та морфологічні відмінності. Первинна профілактика неходжкінських лімфом реальність та сучасні дослідження. Основні фактори ризику розвитку лімфом. Сучасна класифікація лімфом. Методи скринінгової та специфічної діагностики лімфом у дітей: клінічний аналіз крові, трепанобіопсія кісткового мозку, молекулярно-генетичні методи обстеження. Біопсія лімфатичного вузла: покази, техніка виконання. Значення фізикального обстеження дітей для ранньої діагностики лімфом. Види лімфоми, групи ризику і стадію за класифікацією Ann Arbo. Стадія I, II, III та IV.

Терапевтичне стадіювання неходжкінських лімфом у дітей. Значення додаткових методів діагностики лімфом у дітей: комп'ютерна томографія (та/або МРТ) уражених зон; сонографія черевної порожнини, шиї та інших зон периферичних вузлів, ячок; рентгенографія грудної клітки; сцинтиграфія скелету.

Поліхіміотерапія лімфом, як ультимативний вид лікування. Схема лікування лімфобластних лімфом згідно національного протоколу: стадії та групи ризику.

**Практичне заняття №10** *Хвороба Годжкіна у дитячому віці: класифікація, структура, захворюваність в Україні, клінічні протоколи надання медичної допомоги.*

Епідеміологічні особливості хвороби Годжкіна у дітей в Україні та світі. Рівень захворюваності та смертності. Порівняльна характеристика національних та міжнародних даних.

Специфічні одноядерні пухлинні клітини Годжкіна і багатоядерні клітини Березовського-Ріда-Штернберга: морфологічні особливості. Протокол лікування дітей з лімфогранулематозом

Терапевтичне стадіювання лімфогранулематозу у дітей. Значення додаткових методів діагностики лімфом у дітей: комп'ютерна томографія (та/або МРТ) уражених зон; сонографія черевної порожнини, шиї та інших зон периферичних вузлів, ячок; рентгенографія грудної клітки; сцинтиграфія скелету.

Терапія лімфогранулематозу у дітей. Комбінована поліхіміотерапія з опроміненням ініціально уражених ділянок. Методи оцінки відповіді на лікування.



**Практичне заняття №11** *Запальні та злоякісні гістіоцитози у педіатричній практиці.*

Класифікація гістіоцитарних синдромів у дітей: Клас I. Гістіоцитоз з клітин Лангерганса (гістіоцитоз X). Клас II. Гістіоцитози з мононуклеарних фагоцитів: сімейний гемофагоцитарний лімфогістіоцитоз; - інфекційно-асоційований гемофагоцитарний синдром; синусовий гістіоцитоз з масивною лімфаденопатією (хвороба Розаї-Дорфмана); ксантогранульома; пухлинно-асоційований гістіоцитоз. Клас III. Злоякісні гістіоцитарні захворювання: злоякісний гістіоцитоз; з "ординарних" фагоцитів; з інтердигітуючих дендритних клітин; з клітин Лангерганса; істинно гістіоцитарна лімфома (гістіоцитарна саркома) з тих же клітин, що і злоякісний гістіоцитоз. **Морфологічні та патогістологічні варіанти.**

**Гістіоцитоз з клітин Лангерганса (далі ГКЛ).**

**Методологія встановлення клінічного діагнозу з визначенням форми захворювання.**

*Лікування хворих на ГКЛ.* стратифікація пацієнтів за принципами Протоколу "LCH-III". Оцінка відповіді на лікування.

Хвороба Розаї-Дорфмана: визначення поняття, класифікація, епідеміологія, вікові та клінічні особливості. Доброякісний та злоякісний перебіг.

**Практичне заняття №12** *Хвороби накопичення*

Визначення основних термінів та сучасна класифікація хвороб накопичення. Епідеміологічні особливості в Україні та світі. Мутації як етіологічні фактори хвороб накопичення. Геномні, хромосомні й генні мутації. Типи успадкування. Основні гістологічні ознаки хвороб накопичення. Класифікація хвороб накопичення. Мукополісахаридози, сфінголіпідози, муколіпідози. Основні їх відмінності. Клінічні особливості хвороб накопичення у дітей в період новонародженості. Ранні та пізні форми захворювання. Клінічні особливості різних форм хвороб мукополісахаридозів: синдром Гурлера, синдром Хантера, синдром Санфіліппо, Моркію, Шейє, Марото-Ламі, Слая. Діагностика та сучасні методи лікування.

Спадкові порушення обміну ліпідів. Гліколіпідози: цереброзидози, сульфатидози, церамідолігозидози, гангліозидози.

Основні клінічні симптоми та типи хвороби Гоше у дітей. Основні підходи до диференційної діагностики хвороб накопичення: методологія вибору методів.

**Практичне заняття №13** *Депресії кровотворення: цитостатична хвороба, агранулоцитози і нейтропенії, лейкопенії.*

Епідеміологія та етіологія агранулоцитозів та нейтропеній у педіатричній популяції. Визначення термінів: «агранулоцитоз», «нейтропенія», «лейкопенія» Вікові особливості гемопоєзу у дітей. Поняття абсолютної та відносної цитопенії у гематології. Первинна оцінка пацієнтів з агранулоцитозом та нейтропенією. Важка вроджена нейтропенія та Хвороба Костмана. Синдром Швахмана—Даймонда. Анемія Фанконі. Основні клінічні синдроми, пов'язані з нейтропенією та імунodefіцитом. Сучасна терапевтична тактика у менеджменті нейтропеній.

**Практичне заняття №14** *Трансплантація гемопоетичних стовбурових клітин при гемобластозах.*

Трансплантація гемопоетичних стовбурових клітин (ТГСК): визначення поняття. Онкологічні та неонкологічні покази до проведення ТГСК у дітей. Особливості мієлопоєзу у дітей. Морфологічні особливості кісткового мозку у дітей різного віку та при різних гематологічних захворюваннях. Типи трансплантантів. Аутологічні та аллогенні трансплантації: принципові відмінності та тактика вибору.

Перелік обов'язкових обстежень пацієнта та донора до початку ТГСК

Ведення пацієнта у ранньому після трансплантаційному періоді.

Ведення пацієнта у пізньому післятрансплантаційному періоді

Основні категорії донорів та джерела стовбурових гемопоетичних клітин.

Аутологічна ТГСК при гострій лімфобластній лейкемії та хронічній мієлолейкемії, мієлодиспластичному синдромі у дітей: покази та методика проведення.

**Семінарське заняття №1** *Анемія хронічного захворювання у дітей. Етіологія та патогенез анемії хронічного захворювання. Клінічні прояви, лабораторна та диференційна діагностика, принципи лікування, профілактика анемії хронічного захворювання.*

Визначення поняття «анемія хронічного захворювання». Основні групи етіологічних чинників: бактеріальні, грибові, паразитарні, злоякісні, аутоімунні чинники. Ендокринні та харчові дефіцити, як фактори ризику.

Значення гепсидину та прозапальних цитокінів у формуванні анемії. Гальмування проліферації еритроїдних попередників при хронічних захворюваннях Основні діагностичні критерії. Ініціальна оцінка еритроцитарних індексів. Особливості диференційної діагностики анемії хронічних захворювань, залізодефіцитної, сидероахрестичної анемії та таласемії. Перебіг анемії при проведенні хіміотерапії: особливості моніторингу та корекції. Анемія, як скринінговий чинник діагностики хронічних захворювань.

Значення рекомбінантного еритропоєтину у лікуванні резистентної анемії хронічних захворювань.



*Семінарське заняття №2 Анемії, пов'язані з порушенням синтезу порфіринів (порфірії). Набуті анемії, пов'язані з порушенням синтезу порфіринів. Анемії при свинцевій інтоксикації*

Особливості мієлопоезу та еритропоезу у дітей. Значення порфіринів у синтезі гема. Статеві та популяційні особливості поширення спадкових порушень синтезу порфіринів. Основні моменти патогенезу анемій при порушенні синтезу порфіринів. Основні залізовмісні білки та ферменти. Класифікація гемоглобінопатій. Спадкові та набуті анемії, пов'язані з порушенням синтезу порфіринів. Основні діагностичні критерії. Метаболізм свинцю в організмі людини. Фактори ризику свинцевої інтоксикації. Ініціальна оцінка еритроцитарних індексів при діагностиці анемій. Значення індексу Менцера та методика його розрахунку. Поняття «гіпохромія» еритроцитів. Значення алкогольної інтоксикації, дефіциту вітаміну В6 у порушенні синтезу гемоглобіну. Морфологічні особливості сидероцитів та сидеробластів.

Гемосидерин та методи його визначення.

Сучасні методи лікування та моніторингу порфірії у дітей.

*Семінарське заняття №3 Гемолітичні анемії. Спадкові гемолітичні анемії. Спадковий мікросфероцитоз. Клінічні прояви, лабораторна діагностика, головні принципи лікування спадкового мікросфероцитозу. Спадковий еліптоцитоз та поїклоцитоз. Дефіцит глюкозо-6-фосфатдегідрогенази.*

Визначення поняття «гемолітична анемія». Ступені тяжкості анемій. Вроджені та набуті гемолітичні анемії. Особливості клінічної маніфестації спадкових гемолітичних анемій у дітей різного віку.

Основні етіологічні та патогенетичні фактори гемолітичних анемій. Епідеміологічні особливості поширення в Україні та світі. Спадкові чинники. Поняття фізіологічного та патологічного гемолізу. Патогенез гемолітичних анемій.

Сучасна класифікація гемолітичних анемій. Спадкові та набуті анемії. Анемії, пов'язані з порушенням структури мембрани еритроцитів (мікросфероцитарна анемія Мінковського—Шоффара, овалоцитарна, стоматоцитоз). Анемії, пов'язані з дефіцитом еритроцитарних ферментів та порушенням синтезу та структури ланцюгів глобіну.

Поняття внутрішньосудинного та внутрішньоклітинного гемолізу. Тактика вибору методів лікування. Значення гідрокортикостероїдних препаратів та внутрішньовенних імуноглобулінів у лікуванні гемолітичних анемій. Покази та протипокази, сучасні алгоритми лікування.

*Семінарське заняття №4 Хронічні мієлопроліферативні захворювання у дітей. Хронічний мієлолейкоз. Справжня поліцитемія. Первинний і вторинний ідіопатичний мієлофіброз. Есенціальна тромбоцитемія. Хронічна мієломоноцитарна лейкемія у дітей.*

Визначення поняття «хронічний мієлолейкоз». Морфологічні характеристики. Етіологічні чинники. Спадковість та мутаційні чинники. Епідеміологічні особливості хронічного мієлолейкозу (ХМЛ) у педіатричній популяції в Україні та світі. Особливості організації медичної допомоги дітям, хворим на ХМЛ. Сучасна класифікація онкогематологічних захворювань у дітей. Основні патогенетичні механізми маніфестації та розвитку ХМЛ. Стадіювання та морфологічна класифікація. Групи ризику за шкалою ELTS.

Основні та додаткові методи діагностики. Аспірація та біопсія кісткового мозку у діагностиці ХМЛ. Цитогенетичні методи дослідження. Алгоритм ступеневої діагностики. Основні клінічні прояви у дітей. Методи лікування. Прогноз захворювання.

Есенціальна тромбоцитемія: визначення поняття, поширеність, особливості маніфестації у дітей. Клінічні та морфологічні варіанти. Методи діагностики та лікування. Прогноз захворювання.

Ідіопатичний мієлофіброз у практиці лікаря-педіатра. Особливості діагностики. Основні етіологічні чинники. Труднощі діагностики. Сучасні методи лікування та прогноз захворювання.

## **6. Верифікація результатів навчання**

Методи і форми контролю та оцінювання успішності аспірантів, здобувачів з дисципліни здійснюються відповідно до вимог програми та Інструкції щодо оцінювання навчальної діяльності аспірантів в умовах впровадження Європейської кредитно-трансферної системи організації навчального процесу, затвердженої МОЗ України (лист МОЗ України № 08.01-47/10395 від 15.04.2014).

**Поточний контроль** здійснюється під час проведення практичних занять і має на меті перевірку засвоєння аспірантами навчального матеріалу. Формами поточного контролю є:

- тестові завдання з вибором однієї правильної відповіді, з визначенням правильної послідовності дій, з визначенням відповідності, з визначенням певної ділянки на фотографії чи схемі («розпізнавання»);



- індивідуальна усне опитування, співбесіда;
- розв'язання типових ситуаційних задач;
- контроль практичних навичок.

Під час оцінювання засвоєння кожної теми за поточну навчальну діяльність аспіранту виставляються оцінки за 4-ри бальною (традиційною) шкалою. При цьому враховуються усі види робіт, передбачених програмою дисципліни, Виставлені за традиційною оцінкою конвертуються у бали.

*Загальні критерії оцінки:*

**«Відмінно»** – здобувач ступеня доктора філософії виявив всебічні, системні та глибокі знання навчального матеріалу дисципліни, передбаченого програмою; опрацював основну та додаткову літературу, рекомендовану програмою; проявив творчі здібності у розумінні, логічному, стислому та ясному трактуванні навчального матеріалу; засвоїв взаємозв'язок основних понять дисципліни, їх значення для подальшої наукової діяльності.

**«Добре»** – здобувач виявив системні та глибокі знання вище середнього рівня навчального матеріалу дисципліни; продемонстрував уміння легко виконувати завдання, передбачені програмою; опрацював літературу, рекомендовану програмою; засвоїв взаємозв'язок основних понять дисципліни, їх значення для подальшої наукової і практичної діяльності.

**«Задовільно»** – аспірант виявив знання навчального матеріалу дисципліни в обсязі, необхідному для подальшого навчання та наукової діяльності; виконав завдання, передбачені програмою; ознайомився з основною літературою, що зазначена у програмі; але припустив значну кількість помилок або недоліків у відповідях на запитання співбесіди, тестування, при виконанні завдань тощо, які може усунути самостійно.

**«Незадовільно»** – аспірант не має знань зі значної частини навчального матеріалу; припускає принципові помилки при виконанні більшості передбачених програмою завдань.

**Проміжна атестація** проводиться з метою оцінки засвоєння робочої програми, у тому числі окремої частини або усього об'єму учбової дисципліни (модуля), практик, що здійснюється у формах, визначених учбовим планом.

**Самостійна робота** аспіранта оцінюється на практичних заняттях і є складовою підсумкової оцінки аспіранта.

#### **Підсумковий контроль**

Загальна система оцінювання проводиться по завершенню вивчення дисципліни у вигляді заліку.

Шкали оцінювання: традиційна 4-ри бальна шкала, багатобальна (200-бальна) шкала, рейтингова шкала ECTS.

**Залік** – це форма підсумкового контролю засвоєння аспірантом теоретичного та практичного матеріалу з навчальної дисципліни. Підсумковий контроль проводиться у письмовій формі, з використанням навчальної платформи Misa, відповідно до розкладу. Триває 2 академічних години.

**Максимальна кількість балів**, яку може набрати аспірант за поточну навчальну діяльність для допуску до заліку становить 200 балів.

**Мінімальна кількість балів**, яку повинен набрати аспірант за поточну навчальну діяльність для допуску до заліку становить 120 бали.

**Розрахунок кількості балів** проводиться на підставі отриманих аспірантом оцінок за 4-ри бальною (національною) шкалою під час вивчення дисципліни, шляхом обчислення середнього арифметичного (СА), округленого до двох знаків після коми. Отримана величина конвертується у бали за багатобальною шкалою таким чином:



$$x = \frac{CA \times 120}{5}$$

Для зручності наведено таблицю перерахунку за 200-бальною шкалою:

**Перерахунок середньої оцінки за поточну діяльність у багатобальну шкалу для дисциплін, що завершується заліком**

4 бальна шкала	200 бальна шкала	4 бальна шкала	200 бальна шкала	4 бальна шкала	200 бальна шкала	4 бальна шкала	200 бальна шкала	4 бальна шкала	200 бальна шкала
5	200	4,6	184	4,17	167	3,77	151	3,35	134
4,97	199	4,57	183	4,14	166	3,74	150	3,32	133
4,95	198	4,52	182	4,12	165	3,72	149	3,3	132
4,92	197	4,5	180	4,09	164	3,7	149	3,27	131

Бали з дисципліни для аспірантів, які успішно виконали програму, конвертуються у традиційну 4-ри бальну шкалу за абсолютними критеріями, які наведено нижче у таблиці:

Бали з дисципліни	Оцінка за 4-ри бальною шкалою
Від 170 до 200 балів	5
Від 140 до 169 балів	4
Від 139 балів до мінімальної кількості балів, яку повинен набрати аспірант	3
Нижче мінімальної кількості балів, яку повинен набрати аспірант	2

Об'єктивність оцінювання навчальної діяльності аспірантів перевіряється статистичними методами (коефіцієнт кореляції між оцінкою ECTS та оцінкою за національною шкалою).

## 7. Перелік контрольних питань

1. Основні критерії для діагностики гострої лейкемії. Метод дослідження.
2. Зміни в периферичній крові при алейкемічній формі гострої лейкемії.
3. Цитохімічні та імунофенотипові критерії гострої лімфобластної лейкемії.
4. При яких формах гострої лейкемії найчастіше виникають лейкеміди шкіри?
5. При яких формах гострої лейкемії найчастіше виникає ураження яєчок?
6. Діагностичні критерії нейролейкозу.
7. Антиметаболіти і ферментні препарати для лікування гострої лейкемії.
8. Найбільш благоприємний і неблагоприємний варіант гострої лімфобластної лейкемії.
9. До яких захворювань відносять лейкемоїдні реакції?
10. Які зміни в лейкоцитарній формулі викликають гострі запальні і інфекційні захворювання?
11. Лейкемоїдна реакція при екзогенних і ендогенних інтоксикаціях.
12. Межі коливань вмісту ретикулярних клітин (%) у мієлограмі здорових осіб.
13. Межі коливань вмісту недиференційованих бластів (%) в мієлограмі здорових осіб.
14. Генетичний дефект при гемофілії А і В. Клініка, діагностика, лікування.

15. Генетичний дефект при хворобі Віллебранда. функціональна дефектність тромбоцитів при цій хворобі.
16. Які показники уніфікованої коагулограми можуть бути використані для діагностики гемофілії.
17. Форма імунної тромбоцитопенії, що найчастіше зустрічається в клінічній практиці.
18. Основний діагностичний принцип ідіопатичної (аутоімунної) тромбоцитопенічної пурпури.
19. Основні методи патогенетичної терапії геморагічного синдрому, зумовленого антикоагулянтами непрямой дії:
20. Основні коагулологічні порушення в патогенезі ДВЗ-синдрому:
21. Найчастіша локалізація висипу при геморагічному васкуліті на шкірі.
22. Характер геморагічного висипу на шкірі при хворобі Шенлейн-Геноха.
23. Субстрат лімфоми Беркіта/лейкозу із клітин Беркіта.
24. Особливості периферичної крові при негоджкінських лімфомах.
25. Вікові піки захворюваності при лімфогранулематозі.
26. Термін перебування ретикулоцитів в кістковому мозку.
27. Час появи ретикулоцитарного кризу після гострої крововтрати
28. Анемія. Визначення. Діагностика і лікування.
29. Гістіоцитози. Дагностика і лікування.

## 8. Політика дисципліни

Політика дисципліни скерована на розвиток креативності здобувача, умінні генерувати ідеї, працювати у колективі. На прикладі дитячої гематології на якісно новому рівні навчити здобувачів усвідомити тісні міждисциплінарні зв'язки у теоретичних і клінічних дисциплінах, що є фундаментом для комплексного бачення, підходу та вирішення проблем реальної дійсності. Акцент роботи на циклі перенесено у практичну медицину з метою розвитку клінічного мислення, уміння вирішувати складні, невідкладні задачі, надавати невідкладну медичну допомогу дітям з патологією кровотворної системи. Завданням дисципліни є розвиток здатності здобувача до пошукової роботи із застосуванням сучасної наукової медичних ресурсів інтернет-мережі.

Політика навчальної дисципліни базується на стандартах і процедурі дотримання академічної доброчесності і положень про етику наукових досліджень, експериментальних розробок і наукових творів (відповідно до положень МОН України і регламентуючих роботу Університету положень).

Впродовж навчання аспірантів/здобувачів ознайомлюють з технологічними інструментами протидії порушенням академічній доброчесності - спеціальними програмними засобами («Etxt Антиплагіат», версія 3.72.0.0; «Etxt Антиплагіат», версія 4.63.0.0; «AntiPlagiarism.NET», версія 3.72.1.4.; «Advego Plagiatius» версія 1.3.1.7.; «Advego Plagiatius» версія 1.3.3.2.; «Advego Plagiatius» версія 3.0.12.).

Контроль щодо порушення академічної доброчесності проводять за допомогою закритої системи MISA, шляхом анонімного опитування.



## 9. Література

### Основна література

1. Видиборець, С.В. Альбумін: спектр можливостей застосування (лекція) / С.В. Видиборець // Сімейна медицина. – 2018. - № 2(76). – С. 109 – 117.
2. Видиборець, С.В. Тромбоцити: структура і функції (лекція) / С.В. Видиборець, С.М. Гайдукова, О.В. Мулярчук // Сімейна медицина. – 2018. - №2(76). – С. 98 – 102.
3. Видиборець, С.В. Клініко-лабораторна характеристика синдрому масивногоцитолізу пухлин / Видиборець С.В., Гайдукова С.М., Ременнік О.І., Андріяка
4. А.О., Гартовська І.Р., Борисенко С.О. // Сімейна медицина. – 2017. -№ 4 (72). С. 28 – 30.
5. Видиборець, С.В. Синдром гіпергемолізу: теорія і практика / С.В.Видиборець, С.М. Гайдукова, О.В. Кучер, Г.І. Мороз // Сімейна медицина. – 2018. - № 2(76). – С. 109-117.
6. Видиборець, С.В. Тромбоцитоз – диференційно-діагностична проблема у клінічній практиці / С.В. Видиборець. [Текст] // Сімейна медицина. – 2017. - № 1 (69). – С. 115 – 119.
7. Видиборець, С.В. Тромбоцитопенія як диференційно-діагностична проблема у клінічній практиці / С.В. Видиборець. [Текст] // Сімейна медицина. –2017. № 2 (70). – С. 128 – 133.
8. Видиборець, С.В. Фізіологічна роль гепсидину як центрального регулятора метаболізму заліза (огляд літератури) / С.В. Видиборець, А.О. Андріяка [Текст] // Сімейна медицина. – 2017. - № 1 (69). – С. 154 – 157.
9. Гемофілії: навчальний посібник для студентів медичних університетів та лікарів – слухачів курсів установ післядипломної освіти / Мороз Г.І., Видиборець С.В., Гайдукова С. М. і співавт. [Текст] — К.: НМАПО імені П.Л. Шупика, 2011. — 164 с.
10. Радіо-біологічні та медико-гігієнічні наслідки Чорнобильської катастрофи: шляхи пізнання та подолання: практичний посібник сімейного лікаря / В.Г. Бебешко, Б.С. Прістер, М.І. Омелянець, О.В. Кучер та співав. – Ужгород: ТДВ «Патент», 2017. – 504 с.
11. Ременнік О.І. Сучасні підходи до оптимізації профілактики ризику виникнення синдрому масивного цитолізу пухлини / Ременнік О.І., Андріяка А.О., Гартовська І.Р., Борисенко С.О., Видиборець С.В., Гайдукова С.М. // Сімейна медицина. – 2017. -№ 4 (72). - С. 70 – 73.

### Електронні ресурси:

1. Кримінальний кодекс України від 05.04.2001 р. № 2341-III / Верховна Рада України: офіційний веб-портал: Законодавство України [Електронний ресурс]. — Режим доступу: <http://zakon4.rada.gov.ua/laws/show/2341-14>.
2. Кримінальний процесуальний кодекс України від 13.04.2012 р. № 4651-VI / Верховна Рада України: офіційний веб-портал: Законодавство України [Електронний ресурс]. — Режим доступу: <http://zakon4.rada.gov.ua/laws/show/4651-17>.
3. Закон України від 12.05.1991 р. № 1023-XII «Про захист прав споживачів» / Верховна Рада України: офіційний веб-портал: Законодавство України [Електронний ресурс]. — Режим доступу:<http://zakon4.rada.gov.ua/laws/show/1023-12>.
4. Закон України » від 12.12.1991 р. № 1972-XII «Про протидію поширенню хвороб, зумовлених вірусом імунодефіциту людини (ВІЛ), та правовий і соціальний захист людей, які живуть з ВІЛ / Верховна Рада України: офіційний веб-портал: Законодавство України [Електронний ресурс]. — Режим доступу: <http://zakon4.rada.gov.ua/laws/show/1972-12>.
5. Закон України від 19.11.1992 р. № 2801-XII «Основи законодавств України про

- охорону здоров'я» / Верховна Рада України: офіційний веб-портал: Законодавство України [Електронний ресурс]. — Режим доступу: <http://zakon4.rada.gov.ua/laws/show/2801-12>.
6. Закон України від 23.06.1995 р. № 239/95-ВР «Про донорство крові та її компонентів» / Верховна Рада України: офіційний веб-портал: Законодавство України [Електронний ресурс]. — Режим доступу: <http://zakon4.rada.gov.ua/laws/show/239/95-%D0%B2%D1%80>.
  7. Указ Президента України від 15.06.1992 р. року № 349 «Про Клятву лікаря» / Верховна Рада України: офіційний веб-портал: Законодавство України [Електронний ресурс]. — Режим доступу: <http://zakon4.rada.gov.ua/laws/show/349/92>.
  8. Наказ МОЗ України від 25.12.1992 р. № 195 «Про затвердження Переліку вищих і середніх спеціальних навчальних закладів, підготовка і отримання звання в яких дають право займатися медичною і фармацевтичною діяльністю» / Міністерство охорони здоров'я України: офіційний веб-портал [Електронний ресурс]. — Режим доступу: [http://www.moz.gov.ua/ua/portal/dn\\_19921225\\_0195.html](http://www.moz.gov.ua/ua/portal/dn_19921225_0195.html).
  9. Наказ МОЗ України від 17.03.1993 № 48 «Про порядок направлення на стажування лікарів і їх наступного допуску до лікарської діяльності» / Міністерство охорони здоров'я України: офіційний веб-портал [Електронний ресурс]. — Режим доступу: [http://www.moz.gov.ua/ua/portal/dn\\_19930317\\_0048.html](http://www.moz.gov.ua/ua/portal/dn_19930317_0048.html).
  10. Наказ МОЗ України від 18.05.1994 р. № 73 «Про затвердження Положення про проведення іспитів на передатестаційних циклах» / Верховна Рада України: офіційний веб-портал: Законодавство України [Електронний ресурс]. — Режим доступу: <http://zakon4.rada.gov.ua/laws/show/z0146-94>.
  11. Наказ МОЗ України від 20.06.1994 р. № 104 «Про затвердження Положення про первинну спеціалізацію (інтернатуру) випускників медичних (фармацевтичних) вищих навчальних закладів України» / Верховна Рада України: офіційний веб-портал: Законодавство України [Електронний ресурс]. — Режим доступу: <http://zakon4.rada.gov.ua/laws/show/z0193-94>.
  12. Наказ МОЗ від 17.07.1996 р. № 214 «Про заходи щодо поліпшення організації та підвищення якості гематологічної допомоги населенню України» / Міністерство охорони здоров'я України: офіційний веб-портал [Електронний ресурс]. — Режим доступу: [http://www.moz.gov.ua/ua/portal/dn\\_19960717\\_214.html](http://www.moz.gov.ua/ua/portal/dn_19960717_214.html).

***Джерела клінічних настанов:***

Up To Date <http://www.uptodate.com>  
BMJ Clinical Evidence <http://clinicalevidence.bmj.com>  
Medscape from WebMD <http://www.medscape.com>  
National Guideline Clearinghouse <https://www.guideline.gov/>  
Centers for Disease Control and Prevention (CDC) <https://www.cdc.gov/>  
The Cochrane Collaboration The Cochrane Library <http://www.cochrane.org/>  
Clinical Knowledge Summaries (CKS) <http://prodigy.clarity.co.uk/>  
The Finnish Medical Society Duodecim <https://www.duodecim.fi/>  
The Association of the Scientific Medical Societies in Germany <http://www.awmf.org>  
The French National Authority for Health <http://www.has-sante.fr/>  
National Institute for Health and Clinical Excellence (NICE) <https://www.nice.org.uk/>  
Canadian Medical Association InfoBase (CMA InfoBase: Clinical Practice Guidelines (CPGs) <http://www.cma.ca/>  
The National Health and Medical Research Council



(NHMRC) <https://www.nhmrc.gov.au>  
Royal College of Physicians <https://www.rcplondon.ac.uk/>  
AMA (American Medical Association) <https://www.ama-assn.org/>  
American Academy of Family Physicians <http://www.aafp.org/home.html>  
American Academy of Pediatrics Policy (AAP Policy) Clinical Practice Guidelines <https://www.aap.org>  
European Pediatric Association, the Union of National European Pediatric Societies and Associations (EPA/UNEPSA) <http://www.epa-unespa.org/>  
National Comprehensive Cancer Network <https://www.nccn.org/>  
The European Society for Medical Oncology <http://www.esmo.org/>

#### 10. Обладнання, матеріально-технічне і програмне забезпечення дисципліни

- Робоча навчальна програма дисципліни
- Методичні розробки до курсу лекцій дисципліни
- Методичні розробки до практичних та семінарського заняття дисципліни
- Методичні розробки до самостійної роботи дисципліни
- Тестові та контрольні завдання до практичних занять
- Ситуаційні задачі (типові/нетипові) до практичних занять
- Перелік питань, що виносяться на підсумковий контроль.
- Фотокаталоги історій хвороб
- Навчальні навочні матеріали – таблиці, відеоролики тощо за темою дисципліни
- Фантоми для відпрацювання практичних навичок

*Укладач навчальної програми  
д.мед.н., професор*

  
\_\_\_\_\_

*Дубей Л.Л.*

*Зав. каф. педіатрії і неонатології ФНДО  
д.мед.н., проф.*

  
\_\_\_\_\_

*Кісельова М.М.*