

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего
профессионального образования
Московский государственный университет имени М.В. Ломоносова
факультет фундаментальной медицины
кафедра физиологии и общей патологии

УТВЕРЖДАЮ
Декан факультета
фундаментальной медицины
академик РАН Ткачук В.А.

« ___ » _____ 20
г.

РАБОЧАЯ ПРОГРАММА ДИСЦИПЛИНЫ (МОДУЛЯ)

Наименование дисциплины

Система крови: современные представления о норме и патологии

Уровень высшего образования

Специалитет

Направление подготовки (специальность)

33.05.01. Фармация

Форма обучения

Очная

Рабочая программа рассмотрена и одобрена

На заседании кафедры

(протокол № _____, дата)

Москва 20__

На обратной стороне титула:

Рабочая программа дисциплины (модуля) разработана в соответствии с самостоятельно установленным МГУ образовательным стандартом (ОС МГУ) для реализуемых основных профессиональных образовательных программ высшего образования по направлению подготовки / специальности 33.05.01 «Фармация» в редакции приказа МГУ от 30 декабря 2016 г.

Год (годы) приема на обучение _____

1. Дисциплина (модуль) «Система крови: современные представления о норме и патологии» относится к вариативной части ОПОП ВО

2. Для изучения дисциплины (модуля) необходимо освоение следующих дисциплин:

- медицинская биофизика;
- общая и неорганическая химия;
- биология;
- клеточная биология и гистология
- физиология с основами анатомии

3. Результаты обучения по дисциплине (модулю), соотнесенные с требуемыми компетенциями выпускников.

Компетенции выпускников (коды)	Планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю), соотнесенные с компетенциями
Способность в контексте профессиональной деятельности использовать знания об основных понятиях, объектах изучения и методах естествознания. (УК- 5).	<p>Знать: - основные теории, понятия, объекты изучения и методы естествознания, применяемые в гематологии, особенности видов профессиональной деятельности и методiku решения практических задач.</p> <p>Уметь: - самостоятельно осваивать новые методы исследований и адаптироваться к решению новых практических задач.</p> <p>Владеть: - навыками использования методов естествознания, применяемых в физиологии и патофизиологии крови, для решения задач профессиональной деятельности.</p>
Способность и готовность применять современные знания в области физики, химии, математики, биологии для решения различных задач профессиональной деятельности (ОПК-1).	<p>Знать: - теоретические основы химии, физики, математики, биологии и смежных с ними дисциплин.</p> <p>Уметь: - применять знания естественнонаучных дисциплин для решения профессиональных задач в контексте проблем физиологии и патофизиологии системы крови.</p> <p>Владеть: - навыками и методикой работы с применением химических и физико-химических, математических и биологических методов исследования, применяемых в физиологии и патофизиологии крови.</p>
Способность к оценке морфофункциональных, физиологических состояний и патологических процессов в организме человека для решения профессиональных	<p>Знать: - основные вопросы строения и функций системы крови, механизмов нарушения физиологических функций и способов коррекции этих нарушений с помощью лекарственных средств - современные вопросы этиологии, патогенеза, клинической картины и принципов терапии патологических процессов, лежащих в основе различных заболеваний системы крови.</p> <p>Уметь:</p>

Компетенции выпускников (коды)	Планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю), соотнесенные с компетенциями
задач (ОПК-3).	- объяснить принципы и физиологические механизмы, лежащие в основе функционирования системы крови, определить степень нарушения гомеостаза организма. Владеть: - навыками работы со справочной и научной литературой, интерпретации результатов наиболее распространенных методов диагностики, анализировать фундаментальные и прикладные задачи современной медицины в контексте проблем физиологии и патофизиологии системы крови.

4. Формат обучения очный

5. Объем дисциплины (модуля) составляет 1 з.е., всего 36 часов, в том числе 30 академических часов, отведенных на контактную работу обучающихся с преподавателем, 6 академических часов на самостоятельную работу обучающихся.

Наименование и краткое содержание разделов и тем дисциплины (модуля)	Всего (часы)	В том числе			Самостоятельная работа, часы
		Контактная работа Виды контактной работы, часы			
		Лекции	Занятия семинарского типа	Всего	
<p>1. Патофизиология эритроидного ростка гемопоэза</p> <p>Основные понятия нарушений системы эритроцитов. Эритроцитозы – классификация, характеристика, клинические проявления. Значение гипоксии, ростовых факторов, гормонов для развития эритроцитоза. Анемии – классификация, анемический синдром. Апластические анемии. Железодефицитная анемия. Гемохроматозы. Гипопролиферативные анемии, связанные с нарушением синтеза гема и глобиновых цепей (порфирии, талассемии). Мегалобластная анемия. Гемолитический синдром. Анемии с ретикулоцитозом – вызванные аномалиями эритроцитов,</p>	14	10 (текущий контроль – короткие тесты)	2 (решение теоретических и ситуационных задач)	12	2 самостоятельная работа (домашнее задание)

внеэритроцитарные. Гемоглобинопатии. Анемии при лейкозах.					
<p><u>2. Кровоточивость и тромбофилия</u></p> <p>Патологические состояния, сопровождающиеся кровоточивостью. Наследственные, врожденные, приобретенные, аутоиммунные причины кровоточивости. Роль дефектов факторов свертывания, фибринолиза, кровеносных сосудов. Тромбоцитопатии. Болезнь Виллебранда. Тромбоцитопении. Иммунные и неиммунные механизмы тромбоцитопении. Нарушения свертывания крови. Гемофилии. Тромбофилии – патогенез наследственных и приобретенных форм. ДВС-синдром. Взаимосвязь каскадов, реализующихся вследствие выделения в кровоток тканевого фактора, тканевого активатора плазминогена, ингибитора активатора плазминогена при ДВС-синдроме.</p>	10	6 (текущий контроль – короткие тесты)	2 (решение теоретических и ситуационных задач)	8	1 самостоятельная работа (домашнее задание)
<p><u>3. Патология лейкоцитов. Иммунодефициты. Лейкозы и лимфомы.</u></p> <p>Лейкоциты, происходящие из миелоидной стволовой клетки. Аномалии функционирования нейтрофилов. Нейтропении. Нейтрофилии, лейкомоидные реакции. Функции макрофагов и тучных клеток. Их ферментные системы, медиаторы, поверхностные рецепторы. Регуляция функций макрофагов и тучных клеток. Моноцитоз. Эозинофилия, базофилия. Лимфоциты. Понятия лимфопении, лимфоцитоза. Аномалии функционирования лимфоцитов. Аномалии синтеза иммуноглобулинов. Иммунодефициты. Тяжелые комбинированные иммунодефициты. Иммунодефицитные состояния как следствие нарушения созревания стволовых клеток или нарушения функций белков, регулирующих созревание Т- и В-лимфоцитов. Злокачественные опухоли кроветворной ткани. Лейкозы – характеристика понятия, принципы классификации. Острые миелобластные и лимфобластные лейкозы. Генетические и молекулярные основы развития острых лейкозов. Миелопролиферативные заболевания. Характеристика истинной полицитемии, миелоидной</p>	12	8 (текущий контроль – короткие тесты)	2 (решение теоретических и ситуационных задач)	10	1 самостоятельная работа (домашнее задание)

<p>метаплазии, хронического миелолейкоза. Миелодиспластические синдромы. Лимфомы. Классификация. Лимфогрануломатоз. Неходжкинские лимфомы низкой, промежуточной и высокой степени злокачественности. Характеристика макроглобулинемии Вальденстрема, хронического лимфолейкоза, множественной миеломы. Генетические и молекулярные основы развития лимфом. Принципы применения и осложнения трансплантации стволовых клеток красного костного мозга.</p>					
<p>Промежуточная аттестация: Зачет</p>					2
Итого	36	30			6

**Внимание! В таблице должно быть зафиксировано проведение текущего контроля успеваемости, который может быть реализован, например, в рамках занятий семинарского типа.*

*** Часы, отводимые на проведение промежуточной аттестации, выделяются из часов самостоятельной работы обучающегося*

7. Фонд оценочных средств (ФОС) для оценивания результатов обучения по дисциплине (модулю)

7.1. Шкалы и критерии оценивания результатов обучения по дисциплине

Компетенции выпускников (коды)	Планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю), соотнесенные с компетенциями	Виды оценочных средств	Шкалы оценивания			
			2	3	4	5
Способность в контексте профессиональной деятельности использовать знания об основных понятиях, объектах изучения и методах естествознания. (УК- 5).	Знать: - основные теории, понятия, объекты изучения и методы естествознания, применяемые в гематологии, особенности видов профессиональной деятельности и методику решения практических задач.	Устный опрос, тестирование	Отсутствие знаний	Фрагментарные знания	Общие, но не структурированные знания	Сформированные систематические знания
Способность в контексте профессиональной деятельности использовать знания об основных понятиях, объектах изучения и методах естествознания. (УК- 5).	Уметь: - самостоятельно осваивать новые методы исследований и адаптироваться к решению новых практических задач.	Контрольные работы	Отсутствие умений	В целом успешное, но не систематическое умение	В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы умение (допускает неточности непринципиального характера)	Успешное и систематическое умение
Способность в контексте профессиональной деятельности использовать знания об основных понятиях, объектах изучения и методах естествознания. (УК- 5).	Владеть: - навыками использования методов естествознания, применяемых в физиологии и патофизиологии крови, для решения задач профессиональной деятельности.	Зачетная контрольная работа	Отсутствие навыков	Наличие отдельных навыков	В целом, сформированные навыки, но используемые не в активной форме	Сформированные навыки, применяемые при решении задач

Компетенции выпускников (коды)	Планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю), соотношенные с компетенциями	Виды оценочных средств	Шкалы оценивания			
			2	3	4	5
Способность и готовность применять современные знания в области физики, химии, математики, биологии для решения различных задач профессиональной деятельности (ОПК-1).	Знать: - теоретические основы химии, физики, математики, биологии и смежных с ними дисциплин.	Устный опрос, тестирование	Отсутствие знаний	Фрагментарные знания	Общие, но не структурированные знания	Сформированные систематические знания
Способность и готовность применять современные знания в области физики, химии, математики, биологии для решения различных задач профессиональной деятельности (ОПК-1).	Уметь: - применять знания естественнонаучных дисциплин для решения профессиональных задач в контексте проблем физиологии и патофизиологии системы крови.	Контрольные работы	Отсутствие умений	В целом успешное, но не систематическое умение	В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы умение (допускает неточности непринципиального характера)	Успешное и систематическое умение
Способность и готовность применять современные знания в области физики, химии, математики, биологии для решения различных задач профессиональной деятельности (ОПК-1).	Владеть: - навыками и методикой работы с применением химических и физико-химических, математических и биологических методов исследования, применяемых в физиологии и патофизиологии крови.	Зачетная контрольная работа	Отсутствие навыков	Наличие отдельных навыков	В целом, сформированные навыки, но используемые не в активной форме	Сформированные навыки, применяемые при решении задач

Компетенции выпускников (коды)	Планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю), соотношенные с компетенциями	Виды оценочных средств	Шкалы оценивания			
			2	3	4	5
Способность к оценке морфофункциональных, физиологических состояний и патологических процессов в организме человека для решения профессиональных задач (ОПК-3).	Знать: - основные вопросы строения и функций системы крови, механизмов нарушения физиологических функций и способов коррекции этих нарушений с помощью лекарственных средств - современные вопросы этиологии, патогенеза, клинической картины и принципов терапии патологических процессов, лежащих в основе различных заболеваний системы крови.	Устный опрос, тестирование	Отсутствие знаний	Фрагментарные знания	Общие, но не структурированные знания	Сформированные систематические знания
Способность к оценке морфофункциональных, физиологических состояний и патологических процессов в организме человека для решения профессиональных задач (ОПК-3).	Уметь: - объяснить принципы и физиологические механизмы, лежащие в основе функционирования системы крови, определить степень нарушения гомеостаза организма.	Контрольные работы	Отсутствие умений	В целом успешное, но не систематическое умение	В целом успешное, но содержащее отдельные пробелы умение (допускает неточности неприципиального характера)	Успешное и систематическое умение

Компетенции выпускников (коды)	Планируемые результаты обучения по дисциплине (модулю), соотношенные с компетенциями	Виды оценочных средств	Шкалы оценивания			
			2	3	4	5
Способность к оценке морфофункциональных, физиологических состояний и патологических процессов в организме человека для решения профессиональных задач (ОПК-3).	Владеть: - навыками работы со справочной и научной литературой, интерпретации результатов наиболее распространенных методов диагностики, анализировать фундаментальные и прикладные задачи современной медицины в контексте проблем физиологии и патофизиологии системы крови.	Зачетная контрольная работа	Отсутствие навыков	Наличие отдельных навыков	В целом, сформированные навыки, но используются не в активной форме	Сформированные навыки, применяемые при решении задач

7.2. Типовые контрольные задания или иные материалы для проведения текущего контроля успеваемости.

Примеры тестовых заданий

1. Образование эритроцитов увеличится при воздействии на красный костный мозг:

- а) ФСК
- б) ГМ-КСФ
- в) эритропоэтином
- г) высокими концентрациями TNF α

2. При каких из нижеперечисленных заболеваний эритроцитоз связан с увеличением концентрации эритропоэтина в плазме крови?

- а) врожденный порок сердца цианотического типа
- б) гипохромная анемия
- в) истинная полицитемия
- г) синдром ночного апноэ
- д) печеночно-клеточная карцинома
- е) семейная полицитемия

3. При синдроме Рандю-Ослера (гемморагический ангиоматоз) будет обнаруживаться:
- а) микроцитарная анемия
 - б) гемолитическая анемия
 - в) железодефицитная анемия
 - г) мегалобластная анемия
 - д) гипохромная анемия
 - е) гипопластическая анемия
4. При гемолитическом уремическом синдроме могут наблюдаться следующие признаки:
- а) увеличение концентрации креатинина в сыворотке крови
 - б) уменьшение содержания в плазме крови фV, фVIII, фибриногена и протромбина
 - в) желтый цвет склер
 - г) тромбоцитоз
 - д) паралич группы мышц
5. Мутация тромбоцитарного гликопротеина Ib лежит в основе следующих заболеваний:
- а) тромбастения Гланцмана
 - б) синдром Бернара-Сулье
 - в) болезнь Виллебранда
 - г) псевдо-болезнь Виллебранда
6. При синдроме Чедиака-Хигаси нарушается структура и функция:
- а) эритроцитов
 - б) нейтрофилов
 - в) тромбоцитов
 - г) В-лимфоцитов
7. При лимфоме из малых нерасщепленных клеток (типа лимфомы Беркитта) будет наблюдаться:
- а) анемия
 - б) недостаточная продукция антител
 - в) нейтрофилия
 - г) частые инфекционные заболевания
 - д) интенсивные кровотечения

е) продукция моноклональных Ig G

Примеры вопросов письменной контрольной работы

1. Опишите механизм развития эритроцитоза при семейной полицитемии.
2. При каком типе талассемии образуется гемоглобин Барт? Укажите состав гемоглобина Барт. Охарактеризуйте гипоксию, которая при этом наблюдается.
3. Опишите все механизмы, которые, на Ваш взгляд, могут участвовать в развитии анемии у человека с хроническим воспалительным процессом в почках.
4. Какая форма лимфомы/лейкоза развивается при транслокации (15:17)?
Опишите механизм злокачественной трансформации клеток. Какие признаки характерны для этого типа лимфомы/лейкоза?
5. В чем причина проявления следующих симптомов лимфопролиферативных заболеваний:
 - а) В-симптомы (интоксикационный синдром)
 - б) иммунологические нарушения
6. Признаки хронического грануломатоза. Назовите причину хронического грануломатоза и объясните, как эта аномалия связана с проявлениями данной патологии
7. Объясните наличие следующих лабораторных признаков при болезни Виллебранда:
 - а) увеличение ВК (время кровотечения)
 - б) увеличение активированного частичного тромбопластинового времени
8. Роль плазмينا в развитии ДВС-синдрома.

Примеры задач

1. У ребенка с внешними проявлениями анемии Фанкони (гипоплазия большого пальца и лучевой кости) взяли биопсийный материал для подтверждения диагноза. Однако нарушений репарации при образовании поперечных сшивок в молекуле ДНК под действием митомицина С обнаружить не удалось. Объясните, почему анализ нарушения репарации ДНК дал ложноотрицательный результат
2. Объясните обоснованность терапии пароксизмальной ночной гемоглобинурии антителами к компоненту системы комплемента C5, которая сейчас разрабатывается (лекарственное средство - eculizumab).
3. Показатели каких из стандартных скрининговых тестов – время кровотечения, МНО, АЧТВ – могут выходить за рамки нормы при болезни Виллебранда? Почему это происходит?
4. Напишите в каждом случае, нарушение какого звена гемостаза соответствует описанию. Ответ поясните.
 - а) АЧТВ удлинено, ПТВ и ВК (время кровотечения) в норме, наблюдается тромбофилия
 - б) АЧТВ удлинено, ПТВ и ВК в норме, наблюдается повышенная кровоточивость
 - в) ПТВ удлинено, АЧТВ и ВК в норме, наблюдается повышенная кровоточивость

г) ПТВ, АЧТВ и ВК в норме, наблюдается повышенная кровоточивость

5. Определите заболевание, обоснуйте ответ.

Женщина 72-х лет поступила в клинику с гипоксемией, причину которой при обследовании установить не удалось. При этом были выявлены следующие лабораторные показатели: лейкоциты – 8,3 тыс на мкл, гематокрит – 56%, гемоглобин – 18,7 грамм на дл, эритроцитарная масса – 38 мл на кг массы тела, тромбоциты - 2 168 тыс на мкл. Концентрация эритропоэтина – 4 мЕ на мл плазмы (нормальные значения, принятые в данной клинике – 5-25 мЕ на мл).

6. Определите заболевание, предложите способы коррекции состояния.

У ребенка (девочка) непосредственно при рождении: лейкоциты – 500 на мкл, моноциты – 110 на мкл, нейтрофилы отсутствуют, количество лимфоцитов близко к нулю (70 на мкл), Hb – 97 мг/мл, тромбоциты – 104 000 на мкл

7.2. Типовые контрольные задания или иные материалы для проведения промежуточной аттестации.

1. Патогенез хронического миелолейкоза. Хроническая фаза, развернутая стадия, бластный криз.
2. Хронический лимфолейкоз. Общая характеристика, стадии хронического лимфолейкоза.
3. Болезнь Виллебранда – классификация и основные признаки.
4. Патогенез тромботической тромбоцитопенической пурпуры и гемолитического уремического синдрома. Причины недостаточности ADAMTS 13.
5. Тромбофилия, связанная с нарушениями функционирования системы протеинов С и S.
6. Значение белка von Hippel-Lindau для реализации HIF-опосредованного пути транскрипции генов. Следствие мутаций белка von Hippel-Lindau. Семейная полицитемия, отличие от истинной полицитемии.
7. Железо-дефицитная анемия при кровотечениях. Синдром Рандю-Ослера.
8. Понятие о белках, регулируемых ионами железа. Регуляция всасывания железа. Роль HFE-белка.
9. Лабораторные методы определения тепловой и холодной иммунной гемолитической анемии.
10. В чем отличие понятий «нейтрофилия» и «лейкемоидная реакция»? Приведите примеры.
11. Значение FLT3-проонкогена для развития острых лейкозов.
12. С какими заболеваниями и патологическими процессами ассоциированы эозинофилия и гиперэозинофилия? Последствия гиперэозинофилии.
12. Механизм развития гепарин-индуцированной тромбоцитопении.
13. Наследственные нарушения свертывания крови. Клинические проявления гемофилии А и В, гемофилии С, дефицита фактора XIII.
14. Значение протромбинового теста и теста АЧТВ. Примеры использования.

8. Ресурсное обеспечение:

8.1. Перечень основной и дополнительной литературы

Основная литература

1. Шиффман Ф.Д. Патология крови.-М.: Бином, 2015. -431с

Дополнительная учебная литература:

1. Клиническая биохимия (уч. пособие) / Под ред. В.А.Ткачука – М., Геотар-Мед, 2002. – 360 с.
2. Струкова С.М. Основы физиологии гемостаза. – М.: Издательство МГУ, 2013. -128 с
3. Давыдова М.П., Марков М.А. Система крови: современное представление о нормах и патологии : учеб.пос. –М.: КДУ, Университетская книга, 2018. -178с.

8.2. Перечень профессиональных баз данных, информационных справочных систем,ресурсов информационно - телекоммуникационной сети «Интернет», необходимых для освоения дисциплины (модуля):

база данных pubmed <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/>

8.3 Описание материально-технического обеспечения.

Реализация дисциплины осуществляется в учебных аудиториях для проведения учебных занятий, предусмотренных данной учебной программой. Все учебные помещения укомплектованы техническими средствами обучения, служащими для представления учебной информации. (Лекции проводятся в аудитории, оснащённой проектором и компьютерным оборудованием для показа презентаций.)

9. Язык преподавания - русский

10. Преподаватель (преподаватели) - ст. преп., к.б.н. Давыдова М.П.

11. Автор (авторы) программы. – ст. преп., к.б.н. Давыдова М.П.