

Документ подписан простой электронной подписью
Информация о владельце:
ФИО: Калинин Р.Е.
Должность: Ректор
Дата подписания: 31.08.2026 16:24:20
Уникальный программный ключ:
40e1d729392b27c8c3c5e4145020da90ba799b43



Министерство здравоохранения Российской Федерации

федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«Рязанский государственный медицинский университет
имени академика И.П. Павлова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России

УТВЕРЖДЕНО
учёным советом
ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России
(протокол от 19.05.2026 N 10)

КОМПЛЕКТ ОЦЕНОЧНЫХ МАТЕРИАЛОВ ПО ДИСЦИПЛИНЕ

Патология

**ОСНОВНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ОБРАЗОВАТЕЛЬНАЯ ПРОГРАММА
ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ - ПРОГРАММА ОРДИНАТУРЫ**

по специальности 31.08.14 Детская онкология

Разработчики: кафедра факультетской хирургии с курсом детской хирургии

Фамилия, Имя, Отчество	Ученая степень, ученое звание	Занимаемая должность в Университете
Натальский Александр Анатольевич	д.м.н., профессор	Заведующий кафедрой
Ларичева Ольга Валентиновна	к.м.н.	ассистент кафедры

Рецензенты:

Фамилия, Имя, Отчество	Ученая степень, ученое звание	Занимаемая должность, организация
Куликов Евгений Петрович	д.м.н., профессор	Заведующий кафедрой онкологии с курсом анестезиологии и реаниматологии
Трушин Сергей Николаевич	д.м.н., профессор	профессор кафедры факультетской хирургии с курсом детской хирургии

Одобрено учебно-методической комиссией по программам ординатуры и аспирантуры
(протокол от 08.04.2026 N 9)

Одобрено учебно-методическим советом
(протокол от 23.04.2026 N 6)

1. Комплект оценочных материалов (далее - КОМ) предназначен для оценки планируемых результатов освоения рабочей программы дисциплины «Патология».

1.1. КОМ включает задания для проведения текущего контроля и промежуточной аттестации.

Общее количество заданий и распределение заданий по компетенциям и типам:

Код компетенции	Количество заданий закрытого типа	Количество заданий открытого типа
УК-1	20	20
ПК-5	20	20

2. Дополнительные материалы и оборудование для выполнения заданий (при необходимости): не требуются.

3. Задания всех типов, позволяющие осуществлять оценку всех компетенций, установленных рабочей программой дисциплины «Патология».

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
Раздел 1. Общая патология опухолевого роста у детей и наследственная предрасположенность			
Задания закрытого типа			
УК-1	1	Выберите один правильный ответ. Какое свойство в наибольшей степени отличает злокачественную опухоль от доброкачественной? А экспансивный рост Б инвазивный рост с разрушением окружающих тканей В наличие капсулы Г сохранение тканевой архитектоники	Б. Инвазивный рост с разрушением окружающих тканей.
УК-1	2	Установите правильную последовательность этапов морфологической верификации опухоли после получения биопсийного материала. 1 фиксация и проводка материала 2 гистологическое исследование окрашенных срезов 3 иммуногистохимическое исследование по показаниям 4 молекулярно-генетическое исследование по показаниям	1, 2, 3, 4.
УК-1	3	Выберите один правильный ответ. Для опухолей детского возраста по сравнению с опухолями взрослых более характерно: А преобладание эпителиальных карцином Б высокая доля эмбриональных опухолей и сарком В отсутствие наследственных форм Г отсутствие молекулярно-генетических драйверов	Б. Высокая доля эмбриональных опухолей и сарком.
УК-1	4	Выберите один правильный ответ. Какой подход наиболее обоснован при анализе опухоли у ребенка с множественными врожденными аномалиями и семейным анамнезом ранних опухолей? А ограничиться только гистологией Б оценить возможность наследственного опухолевого синдрома и направить на генетическое консультирование В исключить молекулярное исследование Г считать опухоль исключительно спорадической	Б. Оценить возможность наследственного опухолевого синдрома и направить на медико-генетическое консультирование.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
ПК-5	5	Выберите один правильный ответ. Классическим морфологическим признаком нейробластомы является: А роговые жемчужины Б розетки Гомера Райта В тельца Верокаи Г железистые комплексы с муцином	Б. Розетки Гомера Райта.
ПК-5	6	Выберите один правильный ответ. Для нефробластомы наиболее характерно сочетание компонентов: А бластемного, эпителиального и стромального Б плоскоклеточного, железистого и нейроэндокринного В лимфоидного, миелоидного и мегакариоцитарного Г хрящевого, костного и жирового	А. Бластемный, эпителиальный и стромальный компоненты.
ПК-5	7	Выберите один правильный ответ. Структуры Шиллера-Дюваля наиболее характерны для: А опухоли желточного мешка Б дисгерминомы В тератомы Г хориокарциномы	А. Опухоль желточного мешка.
ПК-5	8	Выберите один правильный ответ. Розетки Флекснера-Винтерштайнера наиболее характерны для: А ретинобластомы Б медуллобластомы В нейробластомы Г эпендимомы	А. Ретинобластома.
Задания открытого типа			

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
УК-1	9	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Сопоставьте основные механизмы канцерогенеза у детей и взрослых. Объясните, почему в детском возрасте выше доля эмбриональных опухолей и опухолей, связанных с нарушением развития.	У детей канцерогенез чаще связан с нарушениями эмбриогенеза, ранними генетическими событиями и наследственной предрасположенностью; поэтому значительную долю составляют бластомы, саркомы и другие эмбриональные опухоли. У взрослых ведущую роль чаще играет накопление соматических мутаций под действием возрастных и средовых факторов, что определяет преобладание эпителиальных карцином. Для детских опухолей характерны связь с пороками развития, отдельными наследственными синдромами и высокая биологическая гетерогенность.
УК-1	10	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Проанализируйте роль герминальных мутаций, мозаицизма и нарушений геномного импринтинга в возникновении опухолей детского возраста.	Герминальные патогенные варианты присутствуют во всех клетках организма и создают наследственную предрасположенность к опухолям, например при изменениях RB1, TP53, WT1 и других генов. Мозаицизм возникает после оплодотворения, поэтому генетическое изменение присутствует только в части клеток и может обуславливать сегментарные или атипичные формы предрасположенности. Нарушения геномного импринтинга изменяют экспрессию генов в зависимости от родительского происхождения аллеля; типичный пример - область 11p15 при синдроме Беквита-Видемана, связанном с риском эмбриональных опухолей.
УК-1	11	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Составьте алгоритм морфологической диагностики недифференцированной опухоли у ребенка: от оценки материала до выбора иммуногистохимической и молекулярной панели.	Алгоритм: 1) оценить адекватность и репрезентативность материала, выполнить фиксацию и стандартную гистологию; 2) определить общий морфологический паттерн и предполагаемую линию дифференцировки; 3) назначить первичную иммуногистохимическую панель, исключающую основные группы опухолей детского возраста; 4) сузить панель по результатам первого этапа; 5) при необходимости выполнить FISH, RT-PCR, секвенирование или иной молекулярный тест для подтверждения нозологии. Результат формулируют только в сопоставлении с возрастом, локализацией и клиничко-лучевыми данными.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
УК-1	12	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Обоснуйте значение системного анализа клинических данных, локализации, возраста, морфологии и молекулярных маркеров при постановке диагноза опухоли у ребенка.	Ни один признак сам по себе не является достаточным для большинства опухолей детского возраста. Возраст и локализация задают круг наиболее вероятных нозологий, морфология определяет направление дифференциальной диагностики, иммуногистохимия подтверждает линию дифференцировки, а молекулярные маркеры могут быть нозологически определяющими. Системное сопоставление всех данных снижает риск ошибочной классификации морфологически сходных малоклеточных и недифференцированных опухолей.
ПК-5	13	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Опишите морфологические признаки нефробластомы и основные варианты ее дифференциальной диагностики.	Нефробластома обычно имеет трехкомпонентное строение: бластемный, эпителиальный и стромальный компоненты в различных соотношениях. Возможны нефрогенные остатки; важна оценка анаплазии. Дифференциальную диагностику проводят прежде всего с нейробластомой, метанефрической аденомой, светлоклеточной саркомой почки, рабдоидной опухолью почки и другими детскими почечными неоплазиями. Используют морфологию, иммуногистохимию и, по показаниям, молекулярно-генетические исследования.
ПК-5	14	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Опишите патоморфологию нейробластомы, ганглионейробластомы и ганглионевромы и признаки, используемые для их разграничения.	Нейробластома состоит из незрелых нейробластов на фоне нейропиля; характерны розетки Гомера Райта, степень шванновской стромы и признаки созревания. Ганглионейробластома сочетает нейробластический компонент с участками созревания в ганглиозные клетки и шванновскую строму. Ганглионеврома представлена преимущественно зрелыми ганглиозными клетками и шванновской стромой без значимого незрелого нейробластического компонента. Разграничение основано на степени дифференцировки, количестве нейробластов, характере стромы, митоз-кариорексисном индексе и клинико-молекулярных данных.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
ПК-5	15	Ситуационная задача. У ребенка 2 лет выявлена опухоль надпочечников с мелкими синими круглыми клетками, фибриллярным межклеточным материалом и очагами розеткообразования. Определите наиболее вероятную нозологическую форму и перечислите исследования, необходимые для морфологического подтверждения.	Наиболее вероятна нейробластома. Морфологическое подтверждение включает иммуногистохимию нейроэндокринной и нейробластической дифференцировки (например, synaptophysin, chromogranin, INSM1, PHOX2B), оценку индекса пролиферации и морфологических признаков созревания. Для стратификации исследуют MYCN и другие прогностически значимые генетические изменения; клинически дополнительно оценивают катехоламины и распространенность процесса.
ПК-5	16	Ситуационная задача. У ребенка с аниридией и врожденными аномалиями мочеполовой системы выявлена опухоль почки. Сформулируйте наиболее вероятный диагноз, укажите патоморфологические признаки и объясните значение выявления синдромальной ассоциации.	Наиболее вероятна нефробластома на фоне WAGR-синдрома. Патоморфологически ожидают бластемный, эпителиальный и стромальный компоненты; необходимо оценить анаплазию и наличие нефрогенных остатков. Сочетание аниридии и аномалий мочеполовой системы указывает на возможное поражение области 11p13/WT1. Синдромальная ассоциация важна для генетического консультирования, оценки риска двустороннего поражения и динамического наблюдения.
Раздел 2. Патоморфология опухолей кроветворной и лимфоидной ткани, гистиоцитарных и дендритноклеточных неоплазий			
Задания закрытого типа			
УК-1	17	Выберите один правильный ответ. Какой признак наиболее важен для разграничения острых лейкозов на раннем этапе диагностики? А только возраст пациента Б совокупность морфологии, иммунофенотипа и генетических данных В только число лейкоцитов Г только размер селезенки	Б. Совокупность морфологии, иммунофенотипа и генетических данных.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
УК-1	18	Выберите один правильный ответ. При подозрении на лимфому у ребенка наиболее корректный диагностический подход включает: А оценку только цитологического мазка Б архитектуру лимфоузла, иммуногистохимию и при необходимости молекулярные исследования В только общий анализ крови Г только ПЭТ-КТ без морфологии	Б. Архитектура лимфатического узла, иммуногистохимия и при необходимости молекулярные исследования.
УК-1	19	Установите соответствие между нозологией и наиболее характерным диагностическим маркером. А лангергансоклочеточный гистиоцитоз Б В-лимфобластная неоплазия В классическая лимфома Ходжкина Г анапластическая крупноклеточная лимфома 1 TdT 2 CD1a/langerin 3 CD30 4 CD30 и ALK в части случаев	А-2; Б-1; В-3; Г-4.
УК-1	20	Выберите один правильный ответ. Почему молекулярно-генетическая характеристика острых лейкозов у детей имеет диагностическое значение? А не влияет на нозологическую классификацию Б позволяет уточнить биологическую группу заболевания и прогнозические особенности В применяется только после лечения Г используется только при солидных опухолях	Б. Позволяет уточнить биологическую группу заболевания и прогнозические особенности.
ПК-5	21	Выберите один правильный ответ. Для лангергансоклочеточного гистиоцитоза наиболее характерен иммунопрофиль: А CD1a+, langerin/CD207+ Б desmin+, myogenin+ В cytokeratin+, EMA+ Г WT1+, PAX8+	А. CD1a+, langerin/CD207+.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
ПК-5	22	Выберите один правильный ответ. Клетки Березовского-Штернберга наиболее характерны для: А классической лимфомы Ходжкина Б лимфомы Беркитта В нейробластомы Г миелоидной саркомы	А. Классическая лимфома Ходжкина.
ПК-5	23	Выберите один правильный ответ. Морфологический паттерн «звездного неба» наиболее типичен для: А лимфомы Беркитта Б классической лимфомы Ходжкина В фолликулярной гиперплазии Г лимфоидной саркомы	А. Лимфома Беркитта.
ПК-5	24	Выберите один правильный ответ. Для ювенильного миеломоноцитарного лейкоза характерна принадлежность к: А миелодиспластическим/миелопролиферативным неоплазиям детского возраста Б зрелоклеточным В-лимфомам В плазмоклеточным неоплазиям Г опухолям гистиоцитарного происхождения	А. Миелодиспластическая/миелопролиферативная неоплазия детского возраста.
Задания открытого типа			
УК-1	25	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Сравните морфологический, иммунологический и молекулярно-генетический подходы к классификации острых лейкозов у детей.	Морфологический метод оценивает бластные клетки, их цитологические особенности и состояние костного мозга, но его специфичность ограничена. Иммунофенотипирование определяет линию и степень созревания бластов, позволяет разграничивать В-, Т-лимфоидную и миелоидную дифференцировку. Цитогенетические и молекулярные исследования выявляют нозологически и прогностически значимые перестройки и мутации. Итоговая классификация острого лейкоза должна быть интегрированной.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
УК-1	26	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Составьте дифференциально-диагностический алгоритм генерализованной лимфаденопатии у ребенка с учетом реактивных процессов, лимфомы Ходжкина и неходжкинских лимфом.	Алгоритм включает оценку длительности и распространенности лимфаденопатии, клинических признаков инфекции и системных симптомов, общий анализ крови и направленные лабораторные исследования. При стойкой или подозрительной лимфаденопатии предпочтительна эксцизионная биопсия лимфатического узла с сохранением архитектуры. Реактивные процессы характеризуются сохранной или реактивно измененной архитектурой и поликлональностью; лимфома Ходжкина - диагностическими клетками на характерном фоне; неходжкинские лимфомы - монотонной опухолевой популяцией с соответствующим иммунным фенотипом. По показаниям выполняют исследование клональности и молекулярные тесты.
УК-1	27	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Объясните, как возраст, локализация, морфология и иммунный фенотип помогают разграничивать В- и Т-лимфобластные неоплазии, лимфому Беркитта и анапластическую крупноклеточную лимфому.	В-лимфобластная неоплазия чаще вовлекает костный мозг, лимфатические узлы, кожу и другие органы; Т-лимфобластная - особенно характерна для подростков и опухоли средостения. Обе обычно экспрессируют TdT и маркеры соответствующей линии. Лимфома Беркитта у детей часто поражает брюшную полость, имеет фенотип зрелых В-клеток CD20+, CD10+, BCL6+, очень высокий Ki-67 и перестройку MYC. Анапластическая крупноклеточная лимфома характеризуется крупными анапластическими CD30+ клетками; у детей значим ALK-статус.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
УК-1	28	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Проанализируйте группу гистиоцитарных и дендритноклеточных неоплазий у детей, включая редкие формы, и обоснуйте роль иммуногистохимии и молекулярной диагностики.	К гистиоцитарным и дендритноклеточным неоплазиям относят лангергансоподобный гистиоцитоз, гистиоцитарную саркому, опухоли дендритных клеток и ряд редких процессов; в детском возрасте также важна дифференциальная диагностика с ювенильной ксантогранулемой и реактивными гистиоцитозами. Морфология часто перекрывается, поэтому необходима панель маркеров: CD1a и langerin для лангергансоподобного процесса, гистиоцитарные маркеры для других линий, а также молекулярное исследование МАРК-пути в соответствующих случаях.
ПК-5	29	Ситуационная задача. В биоптате лимфатического узла у подростка выявлены крупные двуядерные клетки с выраженными ядрышками на фоне смешанного воспалительного инфильтрата. Определите вероятную нозологию и перечислите основные морфологические и иммуногистохимические критерии.	Вероятна классическая лимфома Ходжкина. Морфологический критерий - крупные клетки Ходжкина/Березовского-Штернберга, нередко двуядерные, с крупными эозинофильными ядрышками, на фоне смешанного реактивного инфильтрата. Типичный иммунопрофиль: CD30+, часто CD15+, слабая экспрессия PAX5, обычно CD45-. По показаниям оценивают EBV/EBER.
ПК-5	30	Ситуационная задача. У ребенка 7 лет в биоптате опухоли брюшной полости определяется мономорфная пролиферация средних лимфоидных клеток с многочисленными макрофагами, формирующими картину «звездного неба». Сформулируйте вероятный диагноз и план морфологической верификации.	Наиболее вероятна лимфома Беркитта. Необходимы иммуногистохимические маркеры зрелой В-клеточной дифференцировки (CD20/PAX5), герминального центра (CD10, BCL6), Ki-67 обычно близок к 100%; BCL2 обычно отсутствует или слабый. Нозологию подтверждают выявлением перестройки MYC и исключением других высокоагрессивных В-клеточных лимфом.
ПК-5	31	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Опишите патоморфологические и иммуногистохимические признаки лангергансоподобного гистиоцитоза и его отличия от реактивных гистиоцитарных процессов.	Лангергансоподобный гистиоцитоз характеризуется клетками с бороздчатыми или складчатыми ядрами, часто в сочетании с эозинофилами и воспалительным фоном. Иммуногистохимически клетки экспрессируют CD1a, langerin/CD207 и обычно S100. В отличие от реактивных гистиоцитарных процессов, имеется клональная пролиферация; у части больных выявляются изменения МАРК-пути, включая BRAF. Диагноз основывают на совокупности морфологии и иммунного фенотипа.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
ПК-5	32	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Дайте характеристику ювенильного миеломоноцитарного лейкоза как редкой патологии детского возраста, укажите ключевые клинико-морфологические и молекулярные признаки.	Ювенильный миеломоноцитарный лейкоз - редкая клональная миелоидная неоплазия преимущественно раннего детского возраста. Характерны стойкий абсолютный моноцитоз периферической крови, миелопролиферация, спленомегалия, отсутствие BCR::ABL1 и, как правило, менее 20% бластов. Типичны активирующие изменения RAS/MAPK-пути: PTPN11, KRAS, NRAS, NF1, CBL; часто повышен HbF. Морфологическое исследование дополняют цитогенетическим и молекулярным анализом.
Раздел 3. Патоморфология эмбриональных и висцеральных солидных опухолей детского возраста			
Задания закрытого типа			
УК-1	33	Выберите один правильный ответ. Какой принцип наиболее важен при интерпретации малоклеточной опухоли брюшной полости у ребенка? А оценивать только размер опухоли Б учитывать возраст, орган происхождения, морфологию и панель маркеров В использовать один универсальный иммуномаркер Г исключить молекулярные методы	Б. Учитывать возраст, орган происхождения, морфологию и панель маркеров.
УК-1	34	Установите соответствие между опухолью и преимущественной локализацией. А нефробластома Б ретинобластома В гепатобластома Г плевропульмональная бластома 1 сетчатка 2 почка 3 печень 4 легкое/плевра	А-2; Б-1; В-3; Г-4.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
УК-1	35	Выберите один правильный ответ. Для редких эмбриональных опухолей у детей современная диагностика чаще требует: А только макроскопического описания Б интеграции морфологии с иммуногистохимическими и молекулярными данными В отказа от морфологии Г постановки диагноза только по визуализации	Б. Интеграция морфологии с иммуногистохимическими и молекулярными данными.
УК-1	36	Выберите один правильный ответ. Наиболее рациональная тактика при обнаружении двусторонних опухолевых узлов в почках у ребенка включает: А исключение нефрогенных остатков из анализа Б оценку нефробластоматоза/нефрогенных остатков и синдромальной предрасположенности В диагноз только по размеру узлов Г отказ от морфологической верификации во всех случаях	Б. Оценка нефробластоматоза/нефрогенных остатков и синдромальной предрасположенности.
ПК-5	37	Выберите один правильный ответ. Типичный опухолевый маркер гепатобластомы, оцениваемый в клиническо-морфологическом контексте: А альфа-фетопротеин Б тропонин В кальцитонин Г прокальцитонин	А. Альфа-фетопротеин (АФП).
ПК-5	38	Выберите один правильный ответ. Плевропульмональная бластома относится к: А редким опухолям легкого детского возраста Б зрелоклеточным лимфомам В опухолям щитовидной железы Г опухолям сетчатки	А. Редкая опухоль легкого детского возраста.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
ПК-5	39	Выберите один правильный ответ. Для опухоли желточного мешка наиболее характерна экспрессия: А AFP Б myogenin В GFAP Г CD1a	А. AFP.
ПК-5	40	Выберите один правильный ответ. Редкой злокачественной опухолью поджелудочной железы детского возраста является: А панкреатобластома Б протоковая аденокарцинома как наиболее типичная детская опухоль В плоскоклеточный рак Г мезотелиома	А. Панкреатобластома.
Задания открытого типа			
УК-1	41	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Сравните морфологию и диагностические алгоритмы нефробластомы, нейробластомы и гепатобластомы как типичных эмбриональных опухолей детского возраста.	Нефробластома - опухоль почки, часто трехкомпонентная (бластема, эпителий, строма), с оценкой анаплазии и нефрогенных остатков. Нейробластома - опухоль симпатической нервной системы из мелких нейробластов с нейропилем и возможными розетками Гомера Райта; важны степень созревания и MYCN-статус. Гепатобластома - эмбриональная опухоль печени раннего детского возраста с фетальным и/или эмбриональным эпителиальным компонентом, иногда мезенхимальными элементами; клинически обычно сопровождается повышением АФП. Для всех трех необходима интеграция морфологии, иммуногистохимии, возраста, локализации и молекулярных данных.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
УК-1	42	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Проанализируйте диагностическое значение возраста пациента, локализации опухоли и сывороточных маркеров при эмбриональных и герминогенных опухолях.	Возраст и локализация существенно сужают диагностический ряд: нефробластома и нейробластома типичны для раннего детства, ретинобластома - для детей первых лет жизни, костные саркомы чаще встречаются у старших детей и подростков. Сывороточные маркеры помогают верификации и наблюдению: АФП характерно повышается при гепатобластоме и опухоли желточного мешка, бета-ХГЧ - при части герминогенных опухолей, катехоламиновые метаболиты и NSE используются при нейробластоме. Маркер не заменяет морфологическую верификацию и оценивается в клиническом контексте.
УК-1	43	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Составьте алгоритм дифференциальной диагностики опухоли печени у ребенка, включив гепатобластому, гепатоцеллюлярную карциному и доброкачественные поражения.	Диагностику начинают с клинико-лучевой оценки и уровня АФП. При гепатобластоме у маленького ребенка обычно выраженно повышен АФП, морфологически выявляют фетальные/эмбриональные эпителиальные структуры, возможен мезенхимальный компонент. Гепатоцеллюлярная карцинома чаще встречается у более старших детей, имеет трабекулярный или псевдожелезистый рост и гепатоцеллюлярные маркеры; АФП повышен не всегда. Доброкачественные образования оценивают по типичной архитектуре, отсутствию злокачественной атипии и соответствующим клинико-лучевым признакам. При необходимости применяют HerPar1, arginase-1, glypican-3, beta-catenin и другие маркеры в составе панели.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
УК-1	44	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Объясните значение выявления нефрогенных остатков, нефробластоматоза и двустороннего поражения почек для оценки патогенеза и риска опухолевой предрасположенности.	Нефрогенные остатки - персистирующие очаги эмбриональной почечной ткани, которые рассматривают как предшественники части нефробластом. Множественные или диффузные остатки формируют нефробластоматоз. Их выявление, особенно при двусторонних опухолях, повышает вероятность наследственной или синдромальной предрасположенности и требует оценки WT1/11p13, 11p15 и других соответствующих механизмов. Эти данные важны для риска контралатеральной опухоли и последующего наблюдения.
ПК-5	45	Ситуационная задача. У ребенка 3 лет выявлено объемное образование печени, уровень альфа-фетопротеина значительно повышен. В биопсии обнаружены фетальные и эмбриональные эпителиальные структуры. Сформулируйте вероятный диагноз и перечислите критерии морфологической верификации.	Наиболее вероятна гепатобластома. Критерии: возраст раннего детства, опухоль печени, значительное повышение АФП, наличие фетального и эмбрионального эпителиального компонентов; возможны и другие гистологические компоненты. Для верификации оценивают архитектуру и цитологию, выполняют иммуногистохимию по показаниям и сопоставляют с клиническими и лучевыми данными; при необходимости используют молекулярные методы.
ПК-5	46	Ситуационная задача. У младенца выявлена кистозно-солидная опухоль легкого. Семейный анамнез содержит сведения о редких опухолях детского возраста. Определите наиболее вероятную нозологию и укажите, какую наследственную предрасположенность следует учитывать.	Наиболее вероятна плевропульмональная бластома. Для нее типичен детский возраст и кистозный, кистозно-солидный или солидный характер поражения легкого/плевры. Необходимо учитывать синдром опухолевой предрасположенности DICER1 и рекомендовать соответствующее медико-генетическое обследование семьи.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
ПК-5	47	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Опишите морфологию ретинобластомы, признаки дифференцировки и основные факторы, учитываемые при патологоанатомической оценке риска распространения.	Ретинобластома представлена мелкими недифференцированными клетками; признаком нейроэктодермальной дифференцировки являются розетки Флекснера-Винтерштайнера, при более выраженном созревании возможны флеретты. Часты некроз и кальцификация. При патологоанатомической оценке особенно важны инвазия зрительного нерва, хориоидеи, склеры и переднего сегмента, поскольку эти признаки связаны с риском экстраокулярного распространения. Учитывают также одно- или двусторонность и данные о RB1-предрасположенности.
ПК-5	48	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Дайте патоморфологическую характеристику панкреатобластомы и перечислите опухоли, с которыми ее следует дифференцировать у ребенка.	Панкреатобластома - редкая злокачественная опухоль поджелудочной железы детского возраста, обычно с ацинарной дифференцировкой и характерными плоскоклеточными/сквамозными корпускулами. Возможна экспрессия ферментов ацинарной дифференцировки; нередко выявляются изменения WNT/beta-catenin-пути. Дифференциальная диагностика включает ацинарноклеточную карциному, солидно-псевдопапиллярную опухоль, нейроэндокринную опухоль и другие редкие опухоли поджелудочной железы.
Раздел 4. Патоморфология опухолей ЦНС, костей и мягких тканей у детей			
Задания закрытого типа			
УК-1	49	Выберите один правильный ответ. Для современной диагностики саркомы Юинга наиболее обоснован подход: А диагноз только по возрасту Б морфология, иммуногистохимия и подтверждение характерной молекулярной перестройки В только рентгенография Г только уровень щелочной фосфатазы	Б. Морфология, иммуногистохимия и подтверждение характерной молекулярной перестройки.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
УК-1	50	Установите соответствие между опухолью и диагностическим признаком. А рабдомиосаркома Б атипичная тератоидно-рабдоидная опухоль В инфантильная фибросаркома Г остеосаркома 1 продукция опухолевого остеоида 2 потеря INI1/SMARCB1 в типичных случаях 3 миогенная дифференцировка с myogenin/MyoD1 4 характерная для части случаев перестройка ETV6-NTRK3	А-3; Б-2; В-4; Г-1.
УК-1	51	Выберите один правильный ответ. При недифференцированной круглоклеточной саркоме у ребенка необходимо: А автоматически диагностировать саркому Юинга Б проводить дифференциальную диагностику с молекулярно-определяемыми круглоклеточными саркомами В не выполнять иммуногистохимию Г оценивать только некроз	Б. Проводить дифференциальную диагностику с молекулярно-определяемыми круглоклеточными саркомами.
УК-1	52	Выберите один правильный ответ. Интегрированный диагноз опухоли ЦНС у ребенка может учитывать: А только локализацию Б гистологию и молекулярные характеристики В только возраст Г только данные МРТ	Б. Гистологию и молекулярные характеристики.
ПК-5	53	Выберите один правильный ответ. Обязательным морфологическим признаком остеосаркомы является: А продукция опухолевого остеоида злокачественными клетками Б наличие зрелой жировой ткани В наличие гиалинового хряща без атипии Г формирование желез	А. Продукция опухолевого остеоида злокачественными клетками.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
ПК-5	54	Выберите один правильный ответ. Для рабдомиосаркомы наиболее характерна экспрессия: А desmin и myogenin/MyoD1 Б CD1a и langerin В PAX8 и WT1 Г GFAP и OLIG2	А. Desmin и myogenin/MyoD1.
ПК-5	55	Выберите один правильный ответ. Потеря ядерной экспрессии INI1/SMARCB1 является важным диагностическим признаком: А атипичной тератоидно-рабдоидной опухоли Б остеомы В лимфомы Беркитта Г гепатобластомы	А. Атипичная тератоидно-рабдоидная опухоль.
ПК-5	56	Выберите один правильный ответ. Диффузная срединная глиома детского возраста относится к опухолям, для которых особенно важно: А учитывать молекулярный статус гистоновых изменений Б оценивать только кальцификацию В исключить молекулярное исследование Г диагностировать по размеру опухоли	А. Учитывать молекулярный статус гистоновых изменений.
Задания открытого типа			
УК-1	57	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Сравните саркому Юинга, CIC-реаранжированную саркому и саркому с изменениями BCOR как варианты круглоклеточных сарком детского и молодого возраста.	Саркома Юинга обычно состоит из монотонных мелких круглых клеток, часто имеет мембранную экспрессию CD99 и характерную перестройку генов семейства EWSR1-ETS, чаще EWSR1::FLI1. CIC-реаранжированная саркома может быть более плеоморфной, часто экспрессирует ETV4, а диагноз подтверждают перестройкой CIC. Саркомы с изменениями BCOR включают опухоли с BCOR::CCNB3 и другими изменениями; возможна экспрессия BCOR и CCNB3. Эти нозологии нельзя объединять только по морфологии: требуется целенаправленная молекулярная верификация.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
УК-1	58	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Составьте алгоритм морфологической диагностики опухоли мягких тканей у ребенка с учетом линии дифференцировки, иммуногистохимии и молекулярных маркеров.	Алгоритм начинается с возраста, локализации и данных визуализации, затем оценивают гистологический паттерн: веретеночлесточный, круглоклеточный, эпителиоидный, миксоидный и др. Первичная иммуногистохимическая панель должна определить вероятную линию дифференцировки и исключить лимфоидные, эпителиальные, миогенные, нейральные и сосудистые опухоли. После сужения диагностического ряда используют специфические маркеры и молекулярное исследование характерных перестроек/мутаций. Заключение формируют с учетом клинико-морфологического соответствия.
УК-1	59	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Объясните принципы интегрированной диагностики опухолей ЦНС у детей и значение молекулярных данных для нозологической классификации.	Интегрированная диагностика опухолей ЦНС сочетает морфологический тип, анатомическую локализацию и молекулярные характеристики. У ряда детских опухолей молекулярный признак является нозологически определяющим или разделяет морфологически сходные опухоли на биологически разные группы. Примеры включают НЗ-изменения при диффузных срединных глиомах, молекулярные группы медуллобластомы, изменения BRAF и другие драйверы. Поэтому итоговый диагноз должен отражать доступные молекулярные данные, а в сложных случаях может потребоваться профиль метилирования.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
УК-1	60	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Проанализируйте отличия остеосаркомы, саркомы Юинга и доброкачественных костных поражений при клинико-рентгено-морфологическом сопоставлении.	Остеосаркома обычно возникает в метафизах длинных костей подростков; морфологический критерий - непосредственная продукция опухолевого остеоида злокачественными клетками. Саркома Юинга чаще представлена мелкими круглыми клетками, поражает кость или мягкие ткани и требует подтверждения характерной молекулярной перестройки. Доброкачественные костные поражения могут имитировать саркому рентгенологически, но не имеют сочетания выраженной злокачественной цитологической атипии и специфического опухолевого матрикса. Диагноз ставят только при сопоставлении рентгенологических и морфологических данных.
ПК-5	61	Ситуационная задача. У мальчика 12 лет в метафизе бедренной кости выявлена деструктивная опухоль. В биопсии - полиморфные атипичные клетки, непосредственно продуцирующие остеид. Сформулируйте диагноз и укажите критерий, делающий его морфологически обоснованным.	Диагноз: остеосаркома. Морфологически определяющий критерий - непосредственное образование опухолевого остеоида атипичными злокачественными клетками.
ПК-5	62	Ситуационная задача. У ребенка 2 лет выявлена опухоль мягких тканей конечности. Гистологически - веретенклеточная пролиферация; обсуждается инфантильная фибросаркома. Перечислите исследования, необходимые для подтверждения нозологии и исключения морфологических мимиков.	Для подтверждения инфантильной фибросаркомы необходимы морфологическое исследование, иммуногистохимическая панель для исключения миогенных, нейральных и других веретенклеточных опухолей, а также молекулярное исследование характерной NTRK-перестройки, классически ETV6::NTRK3. Полезна оценка pan-TRK в составе панели, однако положительная иммунореакция сама по себе не заменяет молекулярного подтверждения. Следует исключить фиброматоз, веретенклеточную рабдомиосаркому, MPNST и другие мимики.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
ПК-5	63	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Опишите морфологию и иммуногистохимические признаки эмбриональной и альвеолярной рабдомиосаркомы, укажите значение молекулярного исследования.	Эмбриональная рабдомиосаркома характеризуется примитивными мезенхимальными клетками и различной степенью рабдомиобластической дифференцировки; обычно экспрессирует desmin, myogenin и MyoD1. Альвеолярная форма имеет гнездный рост с фиброзными перегородками и дискохезией клеток, часто более диффузную ядерную экспрессию myogenin. Для альвеолярной морфологии принципиально исследование перестроек FOXO1 с PAX3/PAX7, поскольку молекулярный статус имеет диагностическое и прогностическое значение.
ПК-5	64	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Дайте патоморфологическую характеристику атипичной тератоидно-рабдоидной опухоли и обоснуйте роль исследования SMARCB1/INI1 и SMARCA4.	Атипичная тератоидно-рабдоидная опухоль - высокозлокачественная опухоль ЦНС раннего детского возраста с вариабельной морфологией, включая рабдоидные клетки и сочетание эпителиальных, мезенхимальных и нейроэктодермальных черт. Ключевой диагностический признак большинства случаев - потеря ядерной экспрессии INI1/SMARCB1; реже встречаются опухоли с нарушением SMARCA4/BRG1. Иммуногистохимию подтверждают молекулярным исследованием соответствующего гена, особенно при нетипичной морфологии.
Раздел 5. Лечебный патоморфоз, осложнения терапии, вторичные и редкие новообразования детского возраста			
Задания закрытого типа			
УК-1	65	Выберите один правильный ответ. Оценка лечебного патоморфоза после неoadъювантной терапии должна основываться на: А только размере удаленной опухоли Б стандартизированной оценке жизнеспособной опухолевой ткани, некроза и других посттерапевтических изменений с учетом конкретной нозологии В только цвете опухоли Г только данных общего анализа крови	Б. Стандартизированная оценка жизнеспособной опухолевой ткани, некроза и других посттерапевтических изменений с учетом конкретной нозологии.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
УК-1	66	Выберите один правильный ответ. При возникновении нового новообразования спустя годы после химиолучевой терапии необходимо: А автоматически считать его рецидивом Б рассматривать рецидив, вторичную первичную опухоль и терапия-ассоциированное новообразование В исключить морфологическую верификацию Г учитывать только возраст	Б. Рассматривать рецидив, вторичную первичную опухоль и терапия-ассоциированное новообразование.
УК-1	67	Выберите один правильный ответ. При редкой опухоли с противоречивыми морфологическими и иммуногистохимическими данными оптимально: А выбрать диагноз по одному маркеру Б пересмотреть материал и применить расширенную интегрированную диагностику, включая молекулярные методы В отказаться от диагноза Г использовать только клиническое предположение	Б. Пересмотреть материал и применить расширенную интегрированную диагностику, включая молекулярные методы.
УК-1	68	Выберите один правильный ответ. Для анализа посттерапевтических изменений важно различать: А жизнеспособную опухоль и терапевтический некроз/фиброз Б только воспаление и отек В только кальцинаты Г только сосудистые изменения	А. Жизнеспособную опухоль и терапевтический некроз/фиброз.
ПК-5	69	Выберите один правильный ответ. Терапия-ассоциированное миелоидное новообразование относится к: А возможным поздним осложнениям противоопухолевого лечения Б доброкачественным опухолям мягких тканей В врожденным порокам развития Г реактивным лимфаденопатиям	А. Возможное позднее осложнение противоопухолевого лечения.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
ПК-5	70	Выберите один правильный ответ. Посттрансплантационное лимфопролиферативное заболевание необходимо учитывать у ребенка: А после трансплантации органов или гемопоэтических стволовых клеток при иммуносупрессии Б только после аппендэктомии В только при переломе кости Г только при врожденной гемангиоме	А. После трансплантации органов или гемопоэтических стволовых клеток при иммуносупрессии.
ПК-5	71	Выберите один правильный ответ. К редким эпителиальным злокачественным опухолям детского и подросткового возраста относится: А карцинома щитовидной железы Б нефробластома В нейробластома Г медуллобластома	А. Карцинома щитовидной железы.
ПК-5	72	Выберите один правильный ответ. При подозрении на вторичную злокачественную опухоль основой нозологической верификации является: А морфологическое исследование с сопоставлением с первичной опухолью и данными лечения Б только возраст пациента В только факт лучевой терапии Г только локализация	А. Морфологическое исследование с сопоставлением с первичной опухолью и данными лечения.
Задания открытого типа			
УК-1	73	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Объясните принципы оценки лечебного патоморфоза солидных опухолей у детей и значение процента жизнеспособной опухоли для клинко-морфологического заключения.	Патоморфолог оценивает весь опухолевый ложемент после терапии, картирует репрезентативные участки и определяет долю жизнеспособной опухоли, некроза, фиброза, кровоизлияний и иных посттерапевтических изменений. Процент жизнеспособной ткани рассчитывают по стандартизированной для конкретной нозологии методике; при некоторых саркомах выраженный некроз соответствует хорошему ответу. Результат обязательно сопоставляют с предлечебной биопсией и клинко-лучевой оценкой.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
УК-1	74	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Составьте алгоритм анализа новой опухоли у пациента, перенесшего противоопухолевое лечение в детстве, с разграничением рецидива, метастаза и вторичной первичной опухоли.	Необходимо поднять материалы первичной опухоли и лечения, определить локализацию новой опухоли, латентный период и отношение к зоне предыдущего облучения. Морфологию новой опухоли сопоставляют с исходной: сходство поддерживает рецидив/метастаз, принципиально иная линия дифференцировки - вторую первичную опухоль. Иммуногистохимические и молекулярные исследования используют для определения происхождения и, при возможности, клонального родства. Учитывают известные терапия-ассоциированные опухоли и наследственную предрасположенность.
УК-1	75	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Проанализируйте основные морфологические проявления токсического повреждения органов после химиотерапии и лучевой терапии у детей.	После химиотерапии возможны гипоплазия и дисрегенерация костного мозга, повреждение слизистых, токсическое поражение печени, почечных канальцев, миокарда и других органов. Лучевая терапия может вызывать сосудистое повреждение, атрофию паренхимы, фиброз, атипичную облученных клеток и поздние склеротические изменения. Морфологические проявления зависят от препарата, дозы, зоны облучения и времени после лечения; их необходимо отличать от опухолевой инфильтрации, инфекции и других осложнений.
УК-1	76	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Обоснуйте порядок действий при диагностически сложной редкой опухоли детского возраста, когда исходная гистология, иммуногистохимия и клиническая картина не согласуются.	Сначала пересматривают исходные стекла и блоки, проверяют качество и репрезентативность материала и клинико-лучевые данные. Затем расширяют иммуногистохимическую панель по принципу исключения конкурирующих линий дифференцировки и выполняют наиболее информативные молекулярные тесты - поиск перестроек, мутаций, копийных изменений или профиль метилирования. При сохраняющемся противоречии показаны дополнительная биопсия и экспертный пересмотр в референсном центре. Диагноз не должен строиться на одном маркере.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
ПК-5	77	Ситуационная задача. Подросток ранее лечился по поводу опухоли кости с применением химиотерапии и лучевой терапии. Через 8 лет в зоне облучения выявлена новая саркома с иной морфологией. Сформулируйте круг дифференциальной диагностики и укажите данные, необходимые для заключения о вторичной опухоли.	Дифференциальная диагностика включает местный рецидив исходной опухоли, метастаз и новую терапия-ассоциированную саркому. В пользу вторичной опухоли говорят длительный латентный период, возникновение в ранее облученной зоне и морфология, отличная от первичной опухоли. Необходимо сравнить старые и новые гистологические препараты, иммунопрофиль и молекулярные изменения, уточнить дозу и поле лучевой терапии и исключить наследственный опухолевый синдром.
ПК-5	78	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Дайте характеристику терапия-ассоциированных миелоидных новообразований как позднего осложнения лечения и укажите роль морфологического, цитогенетического и молекулярного исследования.	Терапия-ассоциированные миелоидные новообразования возникают после цитотоксической химиотерапии и/или лучевой терапии и проявляются как МДС или ОМЛ. Морфологически оценивают цитопении, дисплазию ростков кроветворения и долю бластов. Цитогенетика и молекулярная диагностика необходимы для выявления характерных клональных нарушений, включая изменения хромосом 5 и 7 после алкилирующих воздействий и отдельные перестройки после ингибиторов топоизомеразы II. Эти данные важны для классификации и прогноза.
ПК-5	79	Ситуационная задача. У ребенка после трансплантации на фоне иммуносупрессии увеличены лимфатические узлы и выявлено опухолевидное образование. Определите патологический процесс, который необходимо исключить в первую очередь, и предложите план морфологической верификации.	В первую очередь необходимо исключить посттрансплантационное лимфопролиферативное заболевание. Требуется биопсия пораженного узла/образования с оценкой архитектуры и цитологии, иммуногистохимическое определение В- и Т-клеточной природы, исследование EBER in situ и, по показаниям, клональности и молекулярных характеристик. Уровень EBV в крови может быть полезным клиническим дополнением, но не заменяет морфологическую верификацию.

Код компетенции	№ п/п	Название раздела/Формулировка задания	Эталон ответа
ПК-5	80	Прочитайте задание и запишите развернутый обоснованный ответ. Перечислите редкие эпителиальные и меланоцитарные злокачественные опухоли, встречающиеся у детей и подростков, и изложите общие принципы их патоморфологической диагностики.	К редким эпителиальным злокачественным опухолям детского и подросткового возраста относятся, в частности, карциномы щитовидной и слюнных желез, назофарингеальная карцинома, отдельные почечные и гепатоцеллюлярные карциномы; к меланоцитарным - меланома. Диагностика основывается на морфологии, подтверждении линии дифференцировки иммуногистохимией и, для ряда нозологий, молекулярных маркерах. Обязательно учитывают возраст, анатомическую локализацию, возможную наследственную предрасположенность и проводят дифференциальную диагностику с более типичными для детей эмбриональными и мезенхимальными опухолями.