

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ ПЕРВЫЙ САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ АКАДЕМИКА И.П.ПАВЛОВА

ОСНОВНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ОБРАЗОВАТЕЛЬНАЯ ПРОГРАММА ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
– ПРОГРАММА ОРДИНАТУРЫ

НАПРАВЛЕНИЕ ПОДГОТОВКИ

31.08.29 «ГЕМАТОЛОГИЯ»

Тема (раздел) 7

Хронические миелопролиферативные заболевания

Методические указания к практическим занятиям для ординаторов

Санкт-Петербург
2022

Программа Методических рекомендаций обсуждена на расширенном заседании кафедры гематологии, трансфузиологии, трансплантологии с курсом детской онкологии ФПО имени профессора Б.В.Афанасьева «25 » марта 2022 г, протокол № 2022/03 - 04

Заведующий кафедрой гематологии,
трансфузиологии, трансплантологии
с курсом детской онкологии ФПО
имени профессора Б.В.Афанасьева,
д.м.н.

А.Д.Кулагин

1. Место темы (раздела) в структуре ОПОП «Гематология»:

Обязательная дисциплина, Базовая часть, Блок 1, семестр 2

2. Место проведения занятия и оснащение

Аудитория кафедры, доска, маркер, мультимедийная установка для демонстрации презентаций, материалы для контроля.

Клиническая база кафедры – клиника НИИ ДОГиТ им. Р.М.Горбачевой

- Поликлиническое отделение с дневным стационаром для взрослых, корпус №54

- Поликлиническое отделение с дневным стационаром для детей, корпус №43

- Отделение ТКМ для взрослых, корпус №43

3. Продолжительность изучения темы:

	Виды и форма занятий	Трудоемкость, ак.ч.	ЗЕТ
			(1 ЗЕТ = 36 ак ч)
1.	Контактная работа	89	2,5
1.1.	занятия лекционного типа (лекции)	12	0,3
1.2.	занятия семинарского типа (практические, интерактивные)	1	0,03
1.3.	занятия клинические практические занятия	46	1,3
2	Самостоятельная работа	31	0,8
3	Рубежный контроль (входит в п 1.2)	1	0,03
	Всего	89	2,5

4. Цель освоения раздела: усовершенствование профессиональных навыков, приобретение новых теоретических знаний и практических умений в разделе оказания медицинской помощи гематологического профиля пациентам с ХМПЗ

5. Задачи освоения раздела:

5.1. Сформировать и совершенствовать умение и навыки критического и системного анализа, определения возможностей и способов применения достижений в области медицины и фармации в профессиональном контексте

5.2. Сформировать способность проводить клиническую диагностику и обследование пациентов с ХМПЗ

5.3. Освоить методы назначения лечения пациентам при заболеваниях и (или) состояниях клинического спектра ХМПЗ, контролировать его эффективность и безопасность

5.4. Сформировать и совершенствовать систему общих и специальных знаний, умений в области проведения и контроль эффективности мероприятий по медицинской реабилитации при заболеваниях и (или) состояниях клинического спектра ХМПЗ

5.5. Освоить основы онконастороженности и самообследования, принципы гигиенического просвещения, методы проведения и контроля эффективности мероприятий по профилактике и ранней диагностики заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований миелоидной ткани

5.6. Сформировать умения и навыки оказания паллиативной медицинской помощи пациентам с ХМПЗ

5.7. Сформировать способность к проведению медицинских экспертиз пациентов с ХМПЗ

5.8. Сформировать способность к оказанию медицинской помощи в экстренной форме пациентам с ХМПЗ

6. Планируемые результаты обучения по разделу:

Код и наименование универсальной компетенции	Код и наименование индикатора достижения универсальной компетенции
--	--

<p>УК-1. Способен критически и системно анализировать, определять возможности и способы применения достижения в области медицины и фармации в профессиональном контексте</p>	<p>ИД-1 УК-1. Анализирует проблемную ситуацию как систему, выявляя ее составляющие и связи между ними ИД-2 УК-1. Определяет пробелы в информации, необходимой для решения проблемной ситуации, и проектирует процессы по их устранению ИД-3 УК-1. Критически оценивает надежность источников информации, работает с противоречивой информацией из разных источников</p>
<p>ОПК-4. Способен проводить клиническую диагностику и обследование пациентов</p>	<p>ИД-1 ОПК-4. Демонстрирует умение оценивать морфофункциональные, физиологические и патологические состояния и процессы в организме человека для решения профессиональных задач</p>
<p>ОПК-5. Способен назначать лечение пациентам при заболеваниях и (или) состояниях, контролировать его эффективность и безопасность</p>	<p>ИД-1 ОПК-5. Назначает лечебно-охранительный режим, выбирает место и вид лечения с учетом тяжести состояния пациента ИД-2 ОПК-5. Осуществляет подбор лекарственных средств, выбор определенной лекарственной формы, пути введения и рациональную замену препаратов с учетом состояния пациента ИД-3 ОПК-5. Осуществляет контроль эффективности и безопасности назначенного лечения на всех этапах его выполнения</p>
<p>ОПК-6. Способен проводить и контролировать эффективность мероприятий по медицинской реабилитации при заболеваниях и (или) состояниях, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации или абилитации инвалидов</p>	<p>ИД-1 ОПК-6. Реализовывает мероприятия медицинской реабилитации пациента, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации инвалида в рамках первично медико-санитарной помощи ИД-2 ОПК-6. Осуществляет контроль эффективности реабилитационных мероприятий и прогноза, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации инвалида</p>
<p>ПК-1. Способен к диагностике заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей</p>	<p>ИД-1 ПК-1. Осуществляет сбор жалоб, анамнеза жизни и заболевания у пациентов (их законных представителей) с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей ИД-2 ПК-1. Проводит оценку функционального состояния крови, кроветворных органов и родственных им тканей в норме, при заболеваниях или патологических состояниях ИД-3 ПК-1. Применяет методы осмотра и обследования гематологических пациентов, интерпретирует и анализирует полученную информацию ИД-4 ПК-1. Планирует и обосновывает объем инструментальных и лабораторных исследований с учетом возрастных, анатомо-функциональных особенностей в соответствии с действующим порядком оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями, с учетом стандартов медицинской помощи, интерпретирует и анализирует полученную информацию ИД-5 ПК-1. Обосновывает необходимость направления к врачам-специалистам пациентов гематологического профиля, интерпретирует полученные результаты. ИД-6 ПК-1. Выявляет клинические симптомы и синдромы у пациентов гематологического профиля ИД-7 ПК-1. Применяет медицинские изделия у пациентов гематологического профиля в соответствии с действующим порядком медицинской помощи, клиническими рекомендациями, с учетом стандартов медицинской помощи ИД-8 ПК-1. Определяет медицинские показания для оказания скорой, в том числе специализированной, медицинской помощи пациентам гематологического профиля ИД-9 ПК-1. Выявляет симптомы и синдромы осложнений, побочных действий, нежелательных реакций, возникших в результате диагностических процедур у пациентов гематологического профиля</p>

<p>ПК-2. Способен к ведению и назначению лечения пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, контролю его эффективности и безопасности</p>	<p>ИД-1 ПК-2. Разрабатывает план лечения и маршрутизации пациентов гематологического профиля ИД-2 ПК-2. Назначает лекарственные препараты, медицинские изделия и лечебное питание пациентам гематологического профиля ИД-3 ПК-2. Назначает немедикаментозное лечение пациентам гематологического профиля с учетом стандартов медицинской помощи ИД-4 ПК-2. Оценивает эффективность и безопасность применения лекарственных препаратов, медицинских изделий и лечебного питания, а также немедикаментозного лечения пациентам гематологического профиля ИД-5 ПК-2. Определяет медицинские показания и противопоказания к проведению таргетной, химио-, иммунотерапии, использует протоколы лекарственной терапии пациентов гематологического профиля. Проводит мониторинг эффективности и безопасности таргетной, химио-, иммунотерапии пациентов гематологического профиля ИД-6 ПК-2. Определяет медицинские показания и противопоказания для проведения заместительной гемаконпонентной терапии, мониторинг ее эффективности и безопасности пациентам гематологического профиля ИД-7 ПК-2. Выполняет введение лекарственных препаратов эндолюмбально ИД-8 ПК-2. Прогнозирует, предотвращает или устраняет осложнения, побочные действия, нежелательные реакции, возникшие в результате использования всех методов лечения пациентов гематологического профиля ИД-9 ПК-2. Проводит мониторинг пациентов гематологического профиля, корректирует план лечения</p>
<p>ПК-3 Способен к планированию и контролю эффективности медицинской реабилитации у пациентов гематологического профиля, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации инвалидов</p>	<p>ИД 1 ПК-3 Определяет медицинские показания для направления пациентов гематологического профиля к врачам-специалистам для назначения и проведения мероприятий по медицинской реабилитации и санаторно-курортного лечения, в том числе при реализации индивидуальной программы реабилитации и абилитации инвалидов, в соответствии с действующими порядками организации медицинской реабилитации и санаторно-курортного лечения ИД – 2 ПК-3 Составляет план реабилитационных мероприятий для пациентов гематологического профиля ИД-3 ПК-3 Проводит мероприятия медицинской реабилитации пациентов гематологического профиля или направляет к врачам-специалистам по медицинской реабилитации ИД-4 ПК-3 Оценивает эффективность и безопасность мероприятий по проведению медицинской реабилитации пациентов гематологического профиля</p>
<p>ПК-4 Способен к проведению и контролю эффективности мероприятий по профилактике заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения</p>	<p>ИД-1 ПК-4 Проводит санитарно-просветительскую работу по вопросам профилактики и ранней диагностики гематологической патологии и формированию здорового образа жизни ИД-2 ПК-4 Назначает профилактические мероприятия пациентам с гематологической патологией с учетом факторов риска ИД-3 ПК-4 Определяет медицинские показания к введению ограничительных мероприятий (карантина) ИД-5 ПК-4 Организует проведение санитарно-противоэпидемических мероприятий в случае возникновения очага инфекции</p>
<p>ПК-5. Способен оказывать паллиативную медицинскую помощь пациентам</p>	<p>ИД-1 ПК-5. Оценивает тяжесть состояния пациентов гематологического профиля, получающих паллиативную медицинскую помощь ИД-2 ПК-5. Оценивает интенсивность и характер болевого синдрома у пациентов гематологического профиля с использованием шкал оценки боли ИД-3 ПК-5. Проводит комплексные мероприятия, направленные на избавление от боли и облегчение тяжелых проявлений заболевания в целях улучшения</p>

	качества жизни пациентов гематологического профиля ИД-4 ПК-5. Обосновывает схему, план и тактику ведения пациентов гематологического профиля, получающих паллиативную медицинскую помощь, а также предусматривает ее возможные осложнения
ПК-6. Способен к проведению медицинских экспертиз пациентов с заболеваниями крови	ИД-1 ПК-6. Демонстрирует способность к проведению экспертизы временной и стойкой нетрудоспособности пациентов с заболеваниями крови и оформлению необходимой медицинской документации ИД-2 ПК-6 Определяет медицинские показания и направляет пациентов гематологического профиля на прохождение медико-социальной экспертизы ИД-3 ПК-6 Составляет медицинские заключения по результатам медицинских экспертиз в части, касающейся наличия или отсутствия гематологической патологии
ПК-8 Способен к оказанию медицинской помощи в экстренной форме	ИД-1 ПК-8 Может распознать состояния, представляющие угрозу жизни, включая состояние клинической смерти, и оказать экстренную медицинскую помощь ИД-2 ПК-8 Выполняет мероприятия базовой сердечно-легочной реанимации ИД-3 ПК-8 Применяет гемокомпонентную терапию, лекарственные препараты и медицинские изделия при оказании медицинской помощи в экстренной форме

6. Мотивация.

Изучаемая тема способствует пониманию основ науки «Гематология», ее места в системе практического здравоохранения и образовательного процесса в медицинских учебных учреждениях.

7. Вопросы для самоподготовки:

1. Какова частота встречаемости ХМЛ?
2. Средний возраст при постановке диагноза ХМЛ?
3. В какой фазе чаще всего выявляется ХМЛ?
4. Принцип действия препаратов для лечения ХМЛ?
5. Каким образом выполняется мониторинг ответа на терапию у пациентов ХМЛ?
6. Частота встречаемости ХМПЗ (миелофиброз, истинная полицитемия, эссенциальная тромбоцитемия?)
7. Клинические проявления истинной полицитемии?
8. Какие осложнения портальной гипертензии?
9. Какая мутация выявляется у 98% пациентов с истинной полицитемией?
10. Первая линия терапии пациентов с истинной полицитемией?
11. Самое частое осложнение у пациентов с истинной полицитемией?
12. Какие пациенты с ХМПЗ считаются кандидатами для выполнения аллотГСК?
13. Когда может выполняться спленэктомия у пациентов с ХМПЗ?
14. Основные побочные эффекты препарата гидроксикарбамид?

8. Литература, рекомендуемая для самоподготовки:

8.1. Основная литература

1. Гематология : руководство для врачей / [Б. В. Афанасьев и др.] ; под ред. Н. Н. Мамаева. - 3-е изд., доп. и испр. - СПб. : СпецЛит, 2019. - 639 с.
2. Рукавицын, О. А. Гематология : национальное руководство / под ред. О. А. Рукавицына - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 784 с. - ISBN 978-5-9704-4199-2. - Текст : электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970441992.html>
3. Рагимов, А. А. Инфузионно-трансфузионная терапия : руководство / А. А. Рагимов, Г. Н. Щербакова. - 2-е изд., доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2021. - 256 с. - (Серия "Библиотека

врача-специалиста"). - 256 с. (Серия "Библиотека врача-специалиста") - ISBN 978-5-9704-6177-8. - Текст : электронный // URL : <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970461778.html>

8.2. Дополнительная литература

Hematopoietic Stem Cell Transplantation and Cellular Therapies: handbook / [eds.: E. Carreras et al.]. - Springer, 2019. - 702 p. : fig. - (The EBMT Handbook). - (Библиотека кафедры)

Савченко В.Г. Алгоритмы диагностики и протоколы лечения заболеваний системы крови: [в 2 т.] / под ред. В. Г. Савченко. - М. : Практика, 2018. - ISBN 978-5-89816-164-4. Т. 1. - 1006 с. : ил., табл

Показания к трансплантации гемопоэтических стволовых клеток [брошюра] / Первый Санкт-Петербург. гос. мед. ун-т им. акад. И. П. Павлова, ПИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р. М. Горбачевой. - СПб. : [б. и.], 2019. - [43] с. : табл. (Библиотека кафедры)

Дуткевич И.Г. Практическое руководство по клинической гемостазиологии (физиология системы гемостаза, геморрагические диатезы, тромбофилии, экстренная диагностика и терапия коагулопатических кровотечений) / И. Г. Дуткевич, Е. Н. Сухомлина, Е. А. Селиванов. - 2-е изд., доп. - СПб. : Фолиант, 2018. - 294, [1] с. : ил., табл

Зуева Е.Е. Диагностика онкогематологических заболеваний с помощью проточной цитометрии [Текст] / Е. Е. Зуева [и др.] ; под ред. В. Л. Эмануэля ; Ассоц. лаб. медицины Санкт-Петербурга и Лен. области. - СПб. : СпецЛит, 2016. - 326, [1] с. : ил., табл. - 4 экз

Кондратенко И.В. Первичные иммунодефициты: учебное пособие / Кондратенко И.В., бологов А.А.. М. : ИндексМед Медиа, 2020. - 792 с

Волкова О.Я. Организация преаналитического этапа иммуногематологических исследований в ЛПУ : метод. рекомендации / О. Я. Волкова, М. Т. Носовская ; [под ред. В. Л. Эмануэля] ; Первый Санкт-Петербург. гос. мед. ун-т им. акад. И. П. Павлова, каф. клинич. лаб. диагностики с курсом молекул. медицины. - СПб. : РИЦ ПСПбГМУ, 2017. - 15 с. : ил

Один В.И. Клинический анализ гемограммы / В. И. Один, Н. Ю. Демьяненко, А. М. Живописцева ; под ред. В. В. Тыренко ; Воен.-мед. акад. им. С. М. Кирова, каф. фак. терапии им. проф. С. П. Боткина. - СПб. : Элби-СПб., 2020. - 149 с. [2] с. (Библиотека ПСПбГМУ)

Левченко О.К. Боль в гематологии / О. К. Левченко ; Нац. мед. исслед. центр гематологии МЗ РФ. - М. : Светлица, 2020. - 306 с. : ил., табл

Яшин С.М. Гемостаз в клинической практике (краткое пособие для повседневной работы) / С. М. Яшин и др. ; под ред. Т. Д. Власова, С. М. Яшина. - СПб. : Премиум-пресс, 2019. - 260 с. : ил., табл.

Кудрявцев И.В. Иммунофенотипирование лейкоцитов : учеб. пособие / И. В. Кудрявцев, О. К. Бацунов ; Первый Санкт-Петербург. гос. мед. ун-т им. акад. И. П. Павлова, каф. иммунологии. - СПб. : РИЦ ПСПбГМУ, 2017. - 80 с. : ил., табл. - 74 экз. (4 фпо) + academicNT

Клименко В.Н. Лучевая терапия злокачественных опухолей: рекомендации для студентов 6 курса / [В. Н. Клименко и др. ; под ред. В. В. Семиглазова, В. И. Амосова] ; Первый Санкт-Петербург. гос. мед. ун-т им. акад. И. П. Павлова, каф. онкологии, каф. рентгенологии и радиац. медицины, НИИ онкологии им. Н. Н. Петрова, Науч. отдел радиац. онкологии и лучевой диагностики. - СПб. : РИЦ ПСПбГМУ, 2017. - 39 с. : табл. - 74 экз. (4 фпо) +academicNT

Гематология : руководство для врачей / [Б. В. Афанасьев, О. Я. Волкова, А. А. Ганапиев и др.] ; под ред. Н. Н. Мамаева. - 2-е изд., доп. и испр. - СПб. : СпецЛит, 2011. - 615 с

Практическая гемостазиология : [руководство для врачей] / А. Н. Мамаев. - М. : Практическая медицина, 2014. - 233 с. : ил., табл

Цветной атлас клеток системы крови : один источник и четыре составные части миелопоэза / В. М. Погорелов [и др.]. - М. : Практическая медицина, 2014. - 175 с. : ил., табл.

Лимфомы у детей : руководство / [А. Ю. Барышников и др.] ; под ред. Г. Л. Менткевича, С. А. Маяковой ; НИИ дет. онкологии и гематологии ФГБУ "РОНЦ им. Н. Н. Блохина" РАМН. - М. : Практическая медицина, 2014. - 238 с

Н.Н.Мамаев Заболевания системы крови. В учебнике для медицинских вузов Внутренние болезни: Т. 2 /под. Ред. С.И.Рябова 5- изд., испр. и доп СПб.: СпецЛит. 2015. С. 8-228.

Болезни крови в амбулаторной практике: руководство. Давыдкин И.Л., Куртов И.В., Хайретдинов Р.К. и др. / Под ред. И.Л. Давыдкина. 2011. - 192 с.: ил. (Серия "Библиотека врача-специалиста")

Эритропоз, эритропоэтин, железо. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. - 304 с.: ил.

Анемии: руководство. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 304 с. (Серия "Библиотека врача-специалиста")

Гемофилия в практике врачей различных специальностей. Румянцев А.Г., Румянцев С.А., Чернов В.М. 2013 - 136 с. (Серия "Библиотека врача-специалиста")

Аутодонорство и аутогемотрансфузии: руководство / Под ред. А.А. Рагимова. 2011. - 256 с.: ил. (Серия "Библиотека врача-специалиста")

Болезни крови в амбулаторной практике : руководство / И. Л. Давыдкин, И. В. Куртов, Р. К. Хайретдинов [и др.]. - 2-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 184 с. : ил.

Дашкова Н.Г., А.А. Рагимов. Трансфузионная иммунология. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012.

Яшин С.М. Гемостаз в клинической практике (краткое пособие для повседневной работы) / [С. М. Яшин и др. ; под ред. Т. Д. Власова, С. М. Яшина]. - СПб. : Премиум-пресс, 2019. - 260 с. : ил., табл.

9. Перечень ресурсов информационно-телекоммуникационной сети Интернет, необходимых для освоения дисциплины

9.1. Электронные базы данных

1. "Консультант+"
2. ЭБС «Консультант студента»
3. База данных рефератов и цитирования SCOPUS.
4. Электронный информационный ресурс ClinicalKey
5. ЭБС «Консультант врача»

9.2. Периодические издания:

Терапевтический архив
Гематология и трансфузиология
Онкогематология
Клиническая онкогематология
Клиническая медицина
Клиническая микология
Ученые записки Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И. П. Павлова.
Русский медицинский журнал.
Лечащий врач.
Иммунология.
Эфферентная терапия.
Клинические перспективы гастроэнтерологии, гепатологии.
Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии.
Военно-медицинский журнал.
Педиатрия.
Вестник Российской академии медицинских наук.
Журнал Антибиотики и химиотерапия.

Казанский медицинский журнал.
 Врач.
 Бюллетень экспериментальной биологии и медицины.
 Новые Санкт-Петербургские врачебные ведомости.
 Вестник Российской академии медицинских наук.
 Здравоохранение Российской Федерации.
 Клиническая лабораторная диагностика.
 Клиническая фармакология и терапия.
 Медицинская иммунология.
 Blood
 Experimental Hematology
 Leukemia
 Biology Blood and Marrow Transplantation
 Hematologica
 Bone Marrow Transplantation
 New England Journal Medicine
 Lancet

9.3. Интернет-ресурсы:

Электронные материалы кафедры для самостоятельного изучения:
 Goldman Cecil Medicine 26th Edition
 Электронные материалы ЕНА Congress 2022
 Электронные материалы XV Международный симпозиум памяти Р.М.Горбачевой.
 Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток. Генная и клеточная терапия
 Электронные материалы EBMT 2022
 Материалы лекций и докладов на сайте «Фонда Развития Трансплантации Костного Мозга»: <https://fdbmt.com/>
 Журнал «Blood» : <http://www.bloodjournal.org/>
 Журнал «Терапевтический архив»: <https://www.mediasphera.ru/journal/terapevticheskij-arkhiv>
 «Клеточная Терапия и Трансплантация»: <http://www.ctjournal.com/ru/>
 Журнал «Гематология и трансфузиология»: <http://www.medlit.ru/journal/>
 Ресурс NCCN: <https://education.nccn.org/node/>

10. Этапы занятия и контроль их усвоения.

Тема	Форма представления учебного материала		Самостоятельная работа, ак. ч	Всего
	Контактная работа, ак. ч			
	занятия лекционного типа (лекции)	занятия клинически с практически занятия		
Хронический миелолейкоз bcr-abl1 позитивный	2	6	4	12
Хронический нейтрофильный лейкоз	2	6	4	12
Истинная полицитемия	1	6	4	11
Первичный миелофиброз с миелоидной метаплазией	2	6	4	12
Эссенциальная тромбоцитемия	1	5	4	10
Хронический эозинофильный лейкоз NOS	1	5	4	10
Мастоцитоз	2	6	4	12

Хроническое миелопролиферативное заболевание неклассифицируемое	1	5	3	9
Рубежный контроль		1		1
Итого	12	46	31	89

11. Представление содержания учебного материала

Хронический миелоидный лейкоз BCR-ABL⁺, история изучения, диагностика, генетическая диагностика; Роль гена *BCR-ABL*, шкалы оценки риска (Sokal, Hasford, EUTOS, ELTS), ингибиторы тирозинкиназ; мониторинг при ХМЛ: уровни ответа (гематологический, цитогенетический, молекулярный, ПЦР-негативный), ответ на терапию, резистентность стволовых лейкозных клеток к Иматинибу и другим ИТК, механизмы развития и причины, методы преодоления, влияние микроокружения; Выбор ИТК в зависимости от наличия сопутствующей патологии; прогрессирование при ХМЛ, критерии определения фаз заболевания, принципы терапии в фазе акселерации и бластного криза; алло-ТГСК, место и роль в лечении ХМЛ, показания; Тактика ведения пациентов с мутацией T315I; Применение ИТК для профилактики рецидива у пациентов с ХМЛ после алло-ТГСК, кандидаты для алло-ТГСК; Ремиссия без терапии.

Первичный миелофиброз, эпидемиология, основное звено патогенеза JAK-STAT сигнальный путь, алгоритм диагностики, цитогенетические мутации, группы риска, патоморфология, критерии диагностики (большие, малые), клинические проявления, фазы заболевания, клональная эволюция в ОМЛ, прогностические факторы, степени риска по шкале Lille, системы стратификации риска IPSS, DIPSS, DIPSS+, MIPSS; факторы и алгоритм выбора лечения, Международные рекомендации по терапии, Руководство ELN 2018; гепатоспленомегалия; роль и место спленэктомии; перегрузка железом; принципы динамического обследования, критерии ответа; аллогенная ТГСК, показания, эффективность, выживаемость; факторы, неблагоприятно влияющие на результаты аллоТГСК, кандидаты для алло-ТГСК.

Ph-миелопролиферативные новообразования, основные этапы в истории изучения.

Хронический миеломоноцитарный лейкоз, эпидемиология, диагностика, прогностические шкалы, принципы терапии, роль и место алло-ТГСК.

Атипичный хронический миелоидный лейкоз, эпидемиология, диагностика, прогностические шкалы, принципы терапии, роль и место алло-ТГСК.

Хронический нейтрофильный лейкоз, эпидемиология, диагностика, прогностические шкалы, принципы терапии, роль и место алло-ТГСК.

Хронический эозинофильный лейкоз, Диагноз в соответствии с диагностическими критериями ВОЗ 2008

Мастоцитоз, системный, кожный, молекулярно-генетическое исследование при мастоцитозе, классификация, клинические проявления и стадии, спектр клинический проявлений клональных заболеваний, обусловленных пролиферацией тучных клеток, алгоритм диагностики, алгоритм лечения системного мастоцитоза, клиническая картина обусловлена выбросом большого числа биологически активных веществ из гранул тучных клеток, методы лекарственной терапии, алло-ТГСК

Миелопролиферативное новообразование неклассифицируемое, оценка симптоматики врачом и пациентом при Ph(-)хронических миелопролиферативных заболеваниях: результаты исследования Landmark, оценка эффективности терапии с использованием опросника МПН 10; Клинические исследования новых препаратов для лечения ХМПЗ, воздействие на клеточную не автономную МАРК активацию, как новая терапевтическая стратегия при МПЗ

Истинная полицитемия, история изучения, большие и малые критерии, клинический сценарий, риск тромбоза, фазы заболевания и прогрессия, естественное развитие и

трансформация, клональная эволюция в ОМЛ, терапия, Европейские показания для циторедуктивной терапии LeukemiaNet; факторы риска, влияющие на прогрессирование, критерии резистентности/непереносимость гидроксикарбамида; Классификация эритроцитозов, вторичный эритроцитоз, вызванный увеличением продукции эндогенного эритропоэтина, идиопатический эритроцитоз, относительный эритроцитоз (псевдополицитемия, ложный эритроцитоз); тактика лечения вторичного эритроцитоза у пациентов с соматической патологией; Эритроцитаферез

Эссенциальная тромбоцитемия, эпидемиология, принципы диагностики, причины тромбоцитоза, мутационный статус и частота тромбозов, виды тромботических осложнений; Международная прогностическая шкала риска развития артериальных тромбозов ВОЗ 2012 при эссенциальной тромбоцитемии (IPSET-thrombosis); Терапия антиагрегантами, интерферонотерапия, циторедуктивная терапия; Критерии диагноза постполицитемического миелофиброза IWG-MRT 2008

12. Заключительный контроль – рубежный контроль раздела ОПОП (1 ак ч.)

12.1. Собеседование

12.2. Тестовое задание.

12.3. Практико-ориентированное задание – задача с элементами клинической практики.

Методические материалы представлены в разделе «Оценочные средства», **Приложение**

12.4. ИТОГОВОЕ ТЕСТОВОЕ ЗАДАНИЕ (пример)

№	Тестовое задание	Варианты ответа
1	В анализах крови в хроническую фазу ХМЛ наблюдаются следующие изменения кроме:	<p>А.Нейтрофильного гиперлейкоцитоза со сдвигом до единичных бластов</p> <p>Б.Содержания бластных клеток, превышающих 20%</p> <p>В.Эозинофильно-базофильной ассоциации</p> <p>Г.Снижения уровня щелочной фосфатазы в зрелых гранулоцитах</p> <p>Д.Нормального или умеренно повышенного числа тромбоцитов</p>
2	Для клинической картины бластного криза при ХМЛ характерно все, кроме:	<p>А.Геморрагического синдрома</p> <p>Б.Преобладания бластных клеток в периферической крови и/или костном мозге</p> <p>В.Оссалгий</p> <p>Г.Высокой чувствительности к химиотерапии</p> <p>Д.Выраженной анемии</p>
3	Для первичного миелофиброза характерно все перечисленное, кроме:	<p>А.Обнаружение мутации bcr-abl</p> <p>Б.Ph-хромосома отсутствует</p> <p>В.Хромосомные поломки находят у 50% больных</p> <p>Г.Аналогичные поломки хромосом присутствуют в фибробластах</p>
4	В анализах крови в хроническую фазу ХМЛ наблюдаются следующие изменения кроме:	<p>А.Нейтрофильного гиперлейкоцитоза со сдвигом до единичных бластов</p> <p>Б.Содержания бластных клеток, превышающих 20%</p> <p>В.Эозинофильно-базофильной ассоциации</p> <p>Г.Снижения уровня щелочной фосфатазы в зрелых гранулоцитах</p> <p>Д.Нормального или умеренно повышенного числа тромбоцитов</p>

5	<p>При трансплантации аллогенного костного мозга больным ХМЛ характерно все перечисленное, кроме:</p>	<p>А.Проводится в ХФ ХМЛ Б.Проводится при наличии полностью или частично совместимых доноров В.Выздоровление 100% больных ХМЛ Г.Проведение ТКМ в возрасте до 50 лет Д.Развитие реакции «трансплантат против хозяина» у большинства леченных этим методом пациентов</p>
---	---	--