

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего образования  
«САМАРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
Кафедра госпитальной терапии  
с курсами поликлинической терапии и трансфузиологии

«СОГЛАСОВАНО»  
Президент общественной  
организации «Самарская  
областная ассоциация врачей»  
профессор С.Н. Измалков

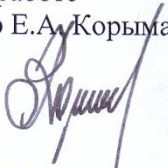
  
« 08 » 09 \_\_\_\_\_ 2016г.

«УТВЕРЖДАЮ»  
Первый проректор по учебно-  
воспитательной и социальной  
работе  
профессор Ю. В. Шужин

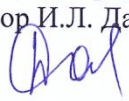
  
« 09 » \_\_\_\_\_ 2016г.

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ  
ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ ВРАЧЕЙ  
НЕПРЕРЫВНОГО МЕДИЦИНСКОГО ОБРАЗОВАНИЯ  
со сроком освоения 36 часов по теме  
по специальности 31.08.29 – гематология  
по модулю «Миелопролиферативные заболевания»**

«СОГЛАСОВАНО»  
Директор ИПО,  
проректор по  
лечебной работе  
профессор Е.А. Корьмасов

  
« 08 » 09 \_\_\_\_\_ 2016г.

Программа рассмотрена и  
одобрена на заседании кафедры  
(протокол № 15 от  
« 07 » \_\_\_\_\_ 09 \_\_\_\_\_ 2016г.)  
Заведующий кафедрой  
Профессор И.Л. Давыдкин

  
« 07 » 09 \_\_\_\_\_ 2016г.

Программа разработана в соответствии с требованиями Приказа Министерства здравоохранения Российской Федерации от 27 августа 2015 г. №599 «Об организации внедрения в подведомственных Министерству здравоохранения Российской Федерации образовательных и научных организациях подготовки медицинских работников по дополнительным профессиональным программам с применением образовательного сертификата» и Решением Ученого совета Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Самарский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации по вопросу: «Проблемы и перспективы дополнительного профессионального образования работников сферы здравоохранения» от 25.03.2016.

**Составители программы:**

1. Заведующий кафедрой госпитальной терапии с курсами поликлинической терапии и трансфузиологии, доктор медицинских наук, профессор **Давыдкин Игорь Леонидович.**
2. Доцент кафедры госпитальной терапии с курсами поликлинической терапии и трансфузиологии, кандидат медицинских наук **Кривова Светлана Петровна.**

## АННОТАЦИЯ

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации врачей непрерывного медицинского образования со сроком освоения 36 часов по модулю «Миелопролиферативные заболевания» по специальности 31.08.29 – Гематология включает разделы, посвященные современным сведениям о хроническом миелолейкозе, идиопатическом миелофиброзе, истинной полицитемии, эссенциальной тромбоцитемии, инновационных методах диагностики и лечения, в том числе об эффективности ингибиторов тирозинкиназ. Предназначена для врачей-гематологов.

Стажировка рассчитана на 2 часа.

Цель – повышение профессионального уровня по вопросам диагностики и лечения миелопролиферативных заболеваний.

Задачи:

Совершенствование:

- навыков диагностики и лечения больных миелопролиферативными заболеваниями,
- определения показаний к назначению современных инновационных лекарственных препаратов.

Место проведения – гематологические отделения № 1 и № 2 клиник СамГМУ

Кураторы стажировки – заведующий кафедрой госпитальной терапии с курсами поликлинической терапии и трансфузиологии, д.м.н., профессор И.Л.Давыдкин, к.м.н., доцент С.П.Кривова

Предназначена для врачей-гематологов

## I. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

В связи с внедрением новых стандартов диагностики и лечения миелопролиферативных заболеваний **актуально** постоянное совершенствование знаний и умений в этой области для дальнейшей практической деятельности врача-гематолога.

Цель дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей-терапевтов заключается в удовлетворении образовательных и профессиональных потребностей, обеспечении соответствия квалификации врачей-терапевтов меняющимся условиям профессиональной и социальной среды, а также получении новой компетенции и совершенствовании профессиональных компетенций в области диагностики и лечения заболеваний внутренних органов в рамках имеющейся квалификации по специальности 31.08.29 – гематология по теме «Миелопролиферативные заболевания»

Трудоемкость освоения - 36 академических часов.

Основными компонентами дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей являются:

- цель программы;
- планируемые результаты обучения;
- учебный план;
- требования к итоговой аттестации;
- рабочая программа учебного модуля «Миелопролиферативные заболевания»;
- организационно-педагогические условия реализации программы;
- оценочные материалы.

Содержание программы построено в соответствии с модульным принципом. Структурными единицами модуля являются разделы. Каждый раздел дисциплины подразделяется на темы, каждая тема – на элементы. Для удобства пользования программой каждая его структурная единица кодируется.

Учебный план определяет состав изучаемых дисциплин с указанием их трудоемкости, объема, последовательности и сроков изучения, устанавливает формы организации учебного процесса и их соотношение (лекции, семинарские и практические занятия), конкретизирует формы контроля знаний и умений обучающихся.

Планируемые результаты обучения направлены на получение новой компетенции и совершенствование профессиональных компетенций врача-гематолога по специальности 31.08.29 «Гематология» по модулю «Миелопролиферативные заболевания», его профессиональных знаний, умений, навыков. В планируемых результатах отражается преемственность с профессиональными стандартами и квалификационными характеристиками должностных работников в сфере здравоохранения.

Итоговая аттестация обучающихся по программе повышения квалификации по модулю «Миелопролиферативные заболевания» осуществляется посредством проведения зачета и выявляет теоретическую и практическую подготовку слушателя в соответствии с целью и содержанием программы.

### **Организационно-педагогические условия реализации программы**

Условия реализации программы включают:

- а) учебно-методическую документацию и материалы по модулю «Миелопролиферативные заболевания» по специальности «гематология»;
- б) учебно-методическую литературу для внеаудиторной работы обучающихся;
- в) материально-технические базы, обеспечивающие организацию всех видов дисциплинарной подготовки:
  - учебные аудитории, оснащенные материалами и оборудованием для проведения учебного процесса;
  - клинические базы в медицинских организациях;
- г) кадровое обеспечение реализации программы соответствует требованиям штатного расписания кафедры госпитальной терапии с курсами поликлинической терапии и трансфузиологии СамГМУ, реализующей дополнительные профессиональные программы;
- д) законодательство Российской Федерации.

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации врачей по специальности «Гематология» по модулю «Миелопролиферативные заболевания» может реализовываться полностью или частично в форме стажировки. Стажировка осуществляется в целях изучения передового опыта, а также закрепления теоретических знаний, полученных при освоении программы, и приобретения практических навыков и умений для их эффективного использования при исполнении своих должностных обязанностей.

## **II. ПЛАНИРУЕМЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОБУЧЕНИЯ ВРАЧЕЙ, УСПЕШНО ОСВОИВШИХ ПРОГРАММУ**

Результаты обучения по Программе направлены на совершенствование компетенций, приобретенных в рамках полученного ранее профессионального образования на основе Федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.29 «Гематология», и на формирование новой компетенции и совершенствование профессиональных компетенций в рамках имеющейся квалификации, качественное изменение которых осуществляется в результате обучения.

### **Характеристика профессиональных компетенций врача-терапевта, формирующихся в результате освоения программы**

У обучающегося формируются следующие профессиональные компетенции (ПК):

**Новая компетенция:** получение новых знаний и умений о современных, в том числе инновационных, методах диагностики и лечения миелопролиферативных заболеваний.

#### **профилактическая деятельность:**

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

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

**диагностическая деятельность:**

- готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (ПК-3);

**лечебная деятельность:**

- готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании и терапевтической помощи (ПК-4);

**реабилитационная деятельность:**

- готовность к применению природных лечебных факторов, лекарственной, немедикаментозной терапии и других методов у пациентов, нуждающихся в медицинской реабилитации и санаторно-курортном лечении (ПК-5);

**психолого-педагогическая деятельность:**

- готовность к формированию у населения, пациентов и членов их семей мотивации, направленной на сохранение и укрепление своего здоровья и здоровья окружающих (ПК-6);

**Перечень знаний, умений и навыков врачей-терапевтов, обеспечивающих формирование профессиональных компетенций**

**По окончании обучения врач-терапевт должен знать:**

- новые данные о необходимых исследованиях для диагностики миелопролиферативных заболеваний: цитохимические исследования клеток крови; кариологические исследования; иммуногематологические исследования; радиологические исследования; компьютерная томография; МРТ; ПЭТ; ультразвуковое исследование внутренних органов; трансфузионное обеспечение хирургической гематологии; принципы работы с современной лечебно-диагностической аппаратурой;
- клиническую симптоматику и патогенез основных миелопролиферативных заболеваний у взрослых, их профилактику, диагностику и лечение;
- основы фармакотерапии миелопролиферативных заболеваний, фармакодинамику и фармакокинетику основных групп лекарственных средств, осложнения, вызванные применением лекарств, методы их коррекции;
- организацию службы интенсивной терапии и реанимации в гематологической клинике, оборудование палат интенсивной терапии и реанимации;
- основы немедикаментозной терапии, физиотерапии, лечебной физкультуры и врачебного контроля, показания и противопоказания к санаторно-курортному лечению;
- МСЭ при гематологических заболеваниях;
- диспансерное наблюдение за больными;
- формы и методы санитарно-просветительной работы.

**По окончании обучения врач-терапевт должен уметь:**

- получить информацию о заболевании, применить объективные методы обследования больного, выявить общие и специфические признаки заболевания;
- оценить тяжесть состояния больного, принять необходимые меры для выведения больного из такого состояния, оказать необходимую срочную помощь, определить необходимость, объем и последовательность реанимационных мероприятий;
- определить алгоритм специальных методов исследования (цитологии периферической крови и костного мозга, трепанобиопсии, иммуногистохимии, цитогенетического, молекулярного, мутационного исследований, биохимии, рентгенологических, ультразвуковых и др.); уметь интерпретировать их результаты;
- определить показания для госпитализации и организовать ее;
- провести дифференциальную диагностику, обосновать клинический диагноз, план и тактику ведения больного;
- определить степень нарушения гомеостаза и выполнить все мероприятия по его нормализации;
- своевременно назначить необходимые лекарственные средства и другие лечебные мероприятия;
- определить показания к направлению пациента на комиссию по « 7 ресурсозатратным заболеваниям» по рациональному распределению дорогостоящих препаратов;
- определить вопросы трудоспособности больного – временной или стойкой нетрудоспособности, перевод на другую работу;
- провести диспансеризацию больных, уметь анализировать результаты;
- оформить медицинскую документацию, предусмотренную законодательством по здравоохранению.

**По окончании обучения врач-терапевт должен владеть:**

- врачебными манипуляциями, необходимыми для оказания помощи больным с миелопролиферативными заболеваниями;
- приемами оказания неотложной помощи при ургентных состояниях с использованием наиболее эффективных и быстродействующих фармакологических препаратов;
- интерпретацией данных клинических и лабораторно-инструментальных исследований, используемых в терапевтической практике;
- оформлением медицинской документации гематологического отделения стационара, поликлиники, включая ее электронные варианты (электронная амбулаторная карта, история болезни).

### **III. ТРЕБОВАНИЯ К ИТОГОВОЙ АТТЕСТАЦИИ**

Итоговая аттестация по Программе проводится в виде зачета и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача-гематолога в соответствии с требованиями квалификационных характеристик, профессиональных стандартов и настоящей Программы.

Обучающийся допускается к итоговой аттестации после изучения дисциплин в объеме, предусмотренном учебным планом данной Программы.

Лица, освоившие Программу и успешно прошедшие итоговую аттестацию, получают документ о дополнительном профессиональном образовании – удостоверение о повышении квалификации.

**IV. РАБОЧАЯ ПРОГРАММА УЧЕБНОГО МОДУЛЯ  
«Миелопролиферативные заболевания»**

<b>Код</b>	<b>Наименование тем, элементов и подэлементов</b>	<b>Компетенции</b>
<b>1.</b>	<b><u>Хронический миелолейкоз (ХМЛ)</u></b>	
1.1	Определение. Этиология и патогенез. Классификация стадий	ПК-1,ПК-2,ПК-3
1.2	Клиника	ПК-1,ПК-2,ПК-3
1.3	Особенности диагностики. Дифференциальная диагностика	НК,ПК-1,ПК-2,ПК-3,ПК-6
1.4	Принципы современной таргетной терапии. Понятие о полном гематологическом, полном цитогенетическом и полном молекулярном ответе при ХМЛ при применении ингибиторов тирозинкиназ.	НК, ПК-4, ПК-5,ПК-6
1.5	Бластный криз. Неотложная помощь. Показания к терапии компонентами крови. Исходы.	НК,ПК-3,ПК-4,ПК-5,ПК-6
1.6	Показания к трансплантации костного мозга при ХМЛ.	НК,ПК-4
1.7	Тактика диспансерного наблюдения, ведения «ШКОЛ» для пациентов хроническими лейкозами.	НК,ПК-5,ПК-6
1.8	Тактика ведения беременных с ХМЛ.	НК,ПК-1,ПК-2,ПК-3,ПК-4,ПК-5,ПК-6
1.9	Экспертиза трудоспособности. Медико-социальная адаптация больных ХМЛ. Прогноз. Профилактика.	НК,ПК-1,ПК-5,ПК-6
<b>2.</b>	<b><u>Первичный миелофиброз</u></b>	
2.1	Определение. Этиология и патогенез. Классификация стадий	ПК-1,ПК-2,ПК-3
2.2	Клиника	ПК-1,ПК-2,ПК-3
2.3	Диагностика. Дифференциальная диагностика	НК,ПК-1,ПК-2,ПК-3,ПК-6
2.4	Лечение. Показания к госпитализации.	НК, ПК-4, ПК-5,ПК-6
2.5	Лечение терминальной стадии. Неотложная помощь. Показания к терапии компонентами крови.	НК, ПК-4, ПК-5,ПК-6
2.6	Экспертиза трудоспособности. Медико-социальная адаптация больных. Прогноз. Профилактика осложнений.	НК,ПК-1,ПК-5,ПК-6
<b>3.</b>	<b><u>Эссенциальная тромбоцитемия</u></b>	
3.1	Определение. Этиология и патогенез.	ПК-1,ПК-2,ПК-3
3.2	Клиника	ПК-1,ПК-2,ПК-3



3.3	Особенности диагностики. Дифференциальная диагностика	НК,ПК-1,ПК-2,ПК-3,ПК-6
3.4	Современное лечение. Показания к госпитализации. Неотложная помощь.	НК, ПК-4, ПК-5,ПК-6
3.5	Экспертиза трудоспособности. Медико-социальная адаптация больных. Прогноз. Профилактика осложнений.	НК,ПК-1,ПК-5,ПК-6
<b>4</b>	<b><u>Истинная полицитемия</u></b>	
4.1	Определение. Этиология и патогенез.	ПК-1,ПК-2,ПК-3
4.2	Классификация стадий. Клиника	ПК-1,ПК-2,ПК-3
4.3	Диагностика. Дифференциальная диагностика	НК,ПК-1,ПК-2,ПК-3,ПК-6
4.4	Лечение. Показания к госпитализации.	НК, ПК-4, ПК-5,ПК-6
4.5	Лечение терминальной стадии. Неотложная помощь. Показания к терапии компонентами крови.	НК, ПК-4, ПК-5,ПК-6
4.6	Экспертиза трудоспособности. Медико-социальная адаптация больных. Прогноз. Профилактика осложнений.	НК,ПК-1,ПК-5,ПК-6

## V. УЧЕБНЫЙ ПЛАН ПРОГРАММЫ

Цель дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей-гематологов заключается в удовлетворении образовательных и профессиональных потребностей, обеспечении соответствия квалификации врачей - гематологов меняющимся условиям профессиональной и социальной среды, а также совершенствовании профессиональных компетенций в области диагностики и лечения заболеваний крови в рамках имеющейся квалификации по специальности 31.08.29 «Гематология».

**Категории обучающихся:** врачи-гематологи.

**Трудоемкость обучения:** 36 часов.

**Режим занятий:** 6 академических часа в день.

**Форма обучения:** очная.

### Рабочая программа учебного модуля «Миелопролиферативные заболевания»

Код	Наименование разделов дисциплин и тем	Всего часов	В том числе			Форма контроля
			Лек-ции	ОС К	ПЗ, СЗ, ЛЗ	
1.	<u>Хронический миелолейкоз (ХМЛ)</u>	12	4,0		8,0	

1.1	Определение. Этиология и патогенез. Классификация стадий	1,0	0,3		0,7	Текущий контроль
1.2	Клиника	1,0	0,2		0,8	
1.3	Особенности диагностики. Дифференциальная диагностика	1,5	0,5		1,0	Текущий контроль
1.4	Принципы современной таргетной терапии. Понятие о полном гематологическом, полном цитогенетическом и полном молекулярном ответе при ХМЛ при применении ингибиторов тирозинкиназ	3,0	1,0		2,0	Текущий контроль
1.5	Бластный криз. Неотложная помощь. Показания к терапии компонентами крови. Исходы.	1,0	0,5		0,5	Текущий контроль
1.6	Показания к трансплантации костного мозга при ХМЛ.	1,0	0,5		0,5	Текущий контроль
1.7	Тактика диспансерного наблюдения, ведения «ШКОЛ» для пациентов хроническими лейкозами.	1,0	0,5		0,5	Текущий контроль
1.8	Тактика ведения беременных с ХМЛ.	1,5	0,2		1,3	Текущий контроль
1.9	Экспертиза трудоспособности. Медико-социальная адаптация больных ХМЛ. Прогноз. Профилактика.	1,0	0,3		0,7	Текущий контроль
<b>2.</b>	<b><u>Первичный миелофиброз</u></b>	<b>6</b>	<b>1</b>		<b>5</b>	
2.1	Определение. Этиология и патогенез. Классификация стадий	0,3	0,1		0,2	Текущий контроль
2.2	Клиника	0,7	0,1		0,6	Текущий контроль
2.3	Диагностика. Дифференциальная диагностика	1,0	0,2		0,8	Текущий контроль
2.4	Лечение. Показания к госпитализации.	2,5	0,2		2,3	Текущий контроль
2.5	Лечение терминальной стадии. Неотложная помощь. Показания к терапии компонентами крови.	1,0	0,3		0,7	Текущий контроль
2.6	Экспертиза трудоспособности. Медико-социальная адаптация больных. Прогноз. Профилактика осложнений.	0,5	0,1		0,4	Текущий контроль
<b>3.</b>	<b><u>Эссенциальная тромбоцитемия</u></b>	<b>5</b>	<b>1</b>		<b>4</b>	
3.1	Определение. Этиология и патогенез.	0,3	0,1		0,2	Текущий контроль
3.2	Клиника	0,7	0,1		0,6	Текущий контроль

3.3	Особенности диагностики. Дифференциальная диагностика	2,0	0,2		1,8	Текущий контроль
3.4	Современное лечение. Показания к госпитализации. Неотложная помощь.	1,5	0,4		1,1	Текущий контроль
3.5	Экспертиза трудоспособности. Медико-социальная адаптация больных. Прогноз. Профилактика осложнений.	0,5	0,2		0,3	Текущий контроль
<b>4</b>	<b><u>Истинная полицитемия</u></b>	<b>10</b>	<b>2,0</b>		<b>8,0</b>	
4.1	Определение. Этиология и патогенез.	1,0	0,2		0,8	Текущий контроль
4.2	Классификация стадий. Клиника	1,0	0,3		0,7	Текущий контроль
4.3	Диагностика. Дифференциальная диагностика	2,5	0,3		2,2	Текущий контроль
4.4	Лечение. Показания к госпитализации.	3,0	0,4		2,6	Текущий контроль
4.5	Лечение терминальной стадии. Неотложная помощь. Показания к терапии компонентами крови.	2,0	0,6		1,4	Текущий контроль
4.6	Экспертиза трудоспособности. Медико-социальная адаптация больных. Прогноз. Профилактика осложнений.	0,5	0,2		0,3	Текущий контроль
<b>5.</b>	<b>Стажировка</b>	<b>2,0</b>			<b>2,0</b>	
5.1	Курация и клинические разборы больных	2,0			2,0	
	<b>Итоговая аттестация</b>	<b>1,0</b>			<b>1,0</b>	Зачет
	<b>ИТОГО</b>	<b>36</b>	<b>8</b>		<b>28</b>	

## **VI . ОРГАНИЗАЦИОННО-ПЕДАГОГИЧЕСКИЕ УСЛОВИЯ РЕАЛИЗАЦИИ ПРОГРАММЫ**

Основное внимание уделяется практическим занятиям. Приоритетными являются разбор/обсуждение выбранной тактики диагностики и лечения в конкретной ситуации. При этом используются активные способы обучения: разбор клинических случаев, обсуждение. Для усиления интеграции профессиональных знаний и умений поощряется контекстное обучение. Акцент делается на освещение специфических для гематологии диагностических и лечебных технологий. Во всех разделах Программы освещаются этические и психологические вопросы. Для оценки знаний используются тестовые задания, содержащие вопросы с несколькими вариантами ответов, прямые вопросы и клинические примеры, а также опросники для оценки отношения и практических навыков.

## **VII. РЕАЛИЗАЦИЯ ПРОГРАММЫ В ФОРМЕ СТАЖИРОВКИ**

Программа может реализовываться частично или полностью в форме стажировки. Она носит индивидуальный или групповой характер и может предусматривать такие виды

деятельности, как:

- самостоятельную работу с учебными изданиями;
- приобретение профессиональных навыков;
- изучение организации и методики работ;
- участие в научно-практических конференциях, клинических и клинико-анатомических конференциях.

Содержание стажировки определяется организацией с учетом предложений организаций, направляющих специалистов на стажировку, содержания программы.

Освоение Программы в форме стажировки завершается итоговой аттестацией обучающихся, порядок которой определяется образовательной организацией, реализующей Программу дополнительного профессионального образования самостоятельно.

## **VIII. ИТОГОВАЯ АТТЕСТАЦИЯ**

Обучающийся допускается к итоговой аттестации после изучения Программы в объеме, предусмотренной учебным планом.

Обучающиеся, освоившие Программу и успешно прошедшие итоговую аттестацию, получают документ о дополнительном профессиональном образовании – удостоверение о повышении квалификации.

### **Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины**

#### **Список рекомендуемой литературы**

##### **а) основная:**

1. Воробьёв А.И. Руководство по гематологии - М.: Ньюдиамед, 2007.- 774 с.
2. Гематология. Национальное руководство под ред. О. А. Рукавицына; ГЭОТАР-Медиа, 2015 г., 776 с.
3. Давыдкин И.Л., Куртов И.В., Хайретдинов Р.К., Степанова Т. Ю. и др. Болезни крови в амбулаторной практике: руководство – М: ГЭОТАР-Медиа, 2011.- 183 с.
4. Патологическая физиология. Основные понятия / Под ред. А.В. Ефремова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 256 с.
5. Тэмл Х., Диам Х., Хаферлах Т. Атлас по гематологии: Практик. пособие по морфологии и клинической диагностике: Пер.с англ. - М. : МЕДпресс-информ, 2010.- 208 с.
6. Клинические рекомендации по диагностике и терапии Rh-негативных миелоэритроцитарных заболеваний (истинная полицитемия, эссенциальная тромбоцитозия, первичный миелофиброз). Рекомендации утверждены на II Конгрессе гематологов России (апрель 2014г). Под руководством академика В.Г. Савченко.

##### **б) дополнительная :**

1. Абдулкадыров, К. М. Клиническая гематология: справочник. / К. М. Абдулкадыров. — СПб: Питер Принт, 2006. — 843 с.
2. Абдулкадыров К.М. Туркина А.Г., Хорошко Н.Д., Рекомендации по диагностике и терапии хронического миелолейкоза. 2013, Санкт-Петербург, Москва. 80 с.

3. Воробьев А.И. Абдулкадыров К.М., Хорошко Н.Д., Диагностика и терапия хронического миелолейкоза. 2011, Москва. 53 с.
4. Льюис С.М., Бэйн Б., Бэйтс И. Практическая и лабораторная гематология: Руководство: Пер.с англ - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2009.- 720 с.
5. Мартынкевич, И. С. Роль цитогенетических и молекулярных исследований в диагностике и терапии миелоидных неоплазий. Дисс.док.биол.наук. / И. С. Мартынкевич. — СПб, 2011. — 161 с.
6. Стандарт медицинской помощи больным с миелолейкозом и другими гемобластозами. Утвержден приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 14 ноября 2007 г. № 704.
7. Внутренние болезни / Под. ред. проф. Г. И. Бурчинского. — 4-е изд., перераб. и доп. — К.: Вища шк. Головное изд-во, 2000. — 656 с.
8. Периодические издания: «Гематология и трансфузиология», «Известия Самарского научного центра Российской академии наук», «Терапевтический архив», «Врач», «Казанский медицинский журнал», «Клиническая медицина», «Российские медицинские вести».

#### ***Программное обеспечение***

1. <http://hematologiya.ru/>
2. <http://blood.ru/>
3. <http://allmedbook.ru/load/gematologija/7>
4. <http://medi.ru/doc/001hematol.htm>
5. <http://medobook.ru/load/medicina/gematologija/9>
6. <http://med-books.net/gematologiy>
7. Межрегиональное общество специалистов доказательной медицины.
8. Сайт «Формулярная система России». <http://www.formular.ru>
9. Врач» - <http://www.rusvrach.ru/journals/vrach>
10. Интенсивная терапия» - <http://www.icj.ru>
11. «Русский медицинский журнал» - <http://www.rmj.ru>

#### ***Медицинские ресурсы русскоязычного интернета***

1. <http://med-lib.ru> Большая медицинская библиотека.

#### ***г) Электронные библиотечные системы.***

1. Электронная медицинская библиотека «Консультант врача» издательства ГЭОТАР-медиа ([www.rosmedlib.ru](http://www.rosmedlib.ru)).
2. Электронная библиотечная система «ClinicalKey» издательства Elsevier.
3. База электронных ресурсов подписного агентства Конэк ([www.konekbooks.ru](http://www.konekbooks.ru)).

#### ***Электронные библиотеки:***

<http://www.scsml.rssi.ru/> Центральная Научная Медицинская Библиотека;

<http://www.medstudy.narod.ru/> Медицинская электронная библиотека;

<http://www.elibrary.ru/> Научная электронная библиотека;

<http://www.infamed.com/katalog/> Каталог медицинских документов.

#### ***Электронные журналы:***

#### **Гематология:**

**Общие:**

<http://www.who.int/ru/index.html> Всемирная организация здравоохранения (русский);

<http://www.mkb10.ru/> Электронная версия МКБ-10.

**Видеомедицина:**

<http://www.med-edu.ru/> Медицинская видео-библиотека.

**Справочники лекарственных средств:**

<http://www.rlsnet.ru/> Справочник лекарственных средств РЛС;

<http://www.vidal.ru/> Справочник лекарственных средств В

**Контрольные вопросы  
по модулю «Миелопролиферативные заболевания»**

1. Назовите основные этиологические факторы ХМЛ.
2. Чем характеризуется стадия акселерации ХМЛ?
3. Назовите примерные показатели периферической крови и костного мозга стадии бластного криза при ХМЛ.
4. Диагностика ХМЛ.
5. Укажите дозы ингибитора тирозинкиназы при начале лечения ХМЛ в хронической фазе.
6. Дайте определение большого и полного молекулярного ответа при ХМЛ.
7. Укажите показания к терапии компонентами крови при ХМЛ.
8. Назовите показания для санаторно – курортного лечения больных с ХМЛ, истинной полицитемией первичным миелофиброзом.
9. Укажите критерии развернутой стадии первичного миелофиброза.
10. Назовите основные осложнения при гипертромбоцитозах.
11. Эссенциальная тромбоцитемия, диагностика.
12. Новое в лечении первичного миелофиброза.
13. Дифференциальная диагностика по синдрому эритроцитоза.
14. Основные принципы лечения истинной полицитемии.

**Примеры оценочных средств**

**Тестовый контроль:**

Выберите один или несколько правильных ответов:

1. Для лечения развернутой стадии истинной полицитемии могут использоваться все препараты, кроме:
  - 1) миелосана;
  - 2) метотрексата;
  - 3) реаферона;
  - 4) циклофосфана;
  - 5) гидроксимочевины.
2. У больного сублейкемическим миелозом, выраженной спленомегалией и панцитопенией могут быть выявлены все признаки, кроме:
  - 1) варикозного расширения вен пищевода;

- 2) миелоидного кроветворения в селезёнке;
- 3) признаков фиброза в костном мозге;
- 4) гиперурикемии;
- 5) **снижения активности щелочной фосфатазы в нейтрофилах.**

3. Для хронического миелолейкоза характерны изменения костного мозга:

- 1) замещение миелоидной ткани жировой;
- 2) **увеличение количества промиелоцитов, миелоцитов;**
- 3) гиперплазия всех ростков
- 4) **повышенная клеточность;**
- 5) **увеличение количества гранулоцитов.**

4. Больной хроническим миелолейкозом обратился за помощью с жалобами на резкую боль в селезенке и ее увеличение. Объективно: при пальпации проекции селезенки защитное напряжение мышц, выраженная боль, селезенка в размерах увеличена, пульсирующая, гиперемия кожи над ней. При аускультации — шум трения. Какое осложнение следует заподозрить:

- A — острый аппендицит,
- B — инфаркт селезенки,**
- C — острый панкреатит,
- D — рефлекторная спленомегалия,
- E — острый гепатит?

5. У больного (52 года) с жалобами на тяжесть в левом подреберье выявлена гепатоспленомегалия. В анализе крови — лейкоцитоз со сдвигом формулы к бластам, много промиелоцитов, миелоцитов. При цитогенетическом исследовании t (9; 22) и 32 % клеток с Ph<sup>+</sup>-хромосомой. Какой диагноз наиболее вероятен:

- A — хронический миелоидный лейкоз,**
- B — сублейкемический миелоз,
- C — острая лимфобластная лейкемия,
- D — острая миелоидная лейкемия,
- E — хроническая лимфоидная лейкемия?

### **Вопросы к итоговой аттестации в виде зачета**

1. Хронический миелолейкоз (ХМЛ): определение, этиология и патогенез. Классификация стадий.
2. Клинические особенности начала заболевания. Современная диагностика.
3. Дифференциальная диагностика по синдрому гепатоспленомегалии.
4. Принципы современной таргетной терапии. Понятие о полном гематологическом, полном цитогенетическом и полном молекулярном ответе при ХМЛ при применении ингибиторов тирозинкиназ.

5. Бластный криз. Неотложная помощь. Показания к терапии компонентами крови. Показания к трансплантации костного мозга при ХМЛ.
6. Тактика диспансерного наблюдения, ведения «ШКОЛ» для пациентов хроническими лейкозами.
7. Тактика ведения беременных с ХМЛ.
8. Экспертиза трудоспособности. Медико-социальная адаптация больных ХМЛ. Прогноз. Профилактика.
9. Первичный миелофиброз: определение, этиология и патогенез. Классификация стадий. Клиника. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение. Показания к госпитализации.
10. Лечение терминальной стадии первичного миелофиброза. Неотложная помощь. Показания к терапии компонентами крови.
11. Медико-социальная адаптация больных первичным миелофиброзом. Экспертиза трудоспособности. Прогноз. Профилактика осложнений.
12. Эссенциальная тромбоцитемия: определение, этиология и патогенез. Клиника. Особенности диагностики. Дифференциальная диагностика. Современное лечение. Показания к госпитализации. Неотложная помощь.
13. Медико-социальная адаптация больных эссенциальной тромбоцитемии. Экспертиза трудоспособности. Прогноз. Профилактика осложнений.
14. Истинная полицитемия: определение, этиология и патогенез. Классификация стадий. Клиника. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение. Показания к госпитализации.
15. Лечение терминальной стадии истинной полицитемии. Неотложная помощь. Показания к терапии компонентами крови.
16. Медико-социальная адаптация больных истинной полицитемии. Экспертиза трудоспособности. Прогноз. Профилактика осложнений.