

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
федеральное государственное бюджетное учреждение
«Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова»
ИНСТИТУТ МЕДИЦИНСКОГО ОБРАЗОВАНИЯ

«ОДОБРЕНО»

Ученым советом
ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»
Минздрава России

«31» 08 2017 г.

Протокол № 7

«УТВЕРЖДАЮ»

Генеральный директор
ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»
Минздрава России
Академик РАН

/Шляхто Е.В.

2017 г.



РАБОЧАЯ ПРОГРАММА
ПО ДИСЦИПЛИНЕ
ХРОНИЧЕСКИЕ МИЕЛОПРОЛИФЕРАТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Специальность 31.08.29 Гематология

Кафедра внутренних болезней

Курс - 2

Зачет - 2 курс

Лекции - 4 (час)

Практические занятия - 52 (час)






Всего часов аудиторной работы - 56 (час)

Самостоятельная работа (внеаудиторная) - 16 (час)

Общая трудоемкость дисциплины 72 час/ 2 зач. ед.

Санкт-Петербург
2017

СОСТАВ РАБОЧЕЙ ГРУППЫ
по разработке рабочей программы по дисциплине
«Хронические миелопролиферативные заболевания»

№ п/п	Фамилия, имя, отчество	Ученая степень, звание	Занимаемая должность	Место работы	Подпись
1.	Зарицкий Андрей Юрьевич	д.м.н., профессор	Директор Института гематологии	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России	
2.	Салогуб Галина Николаевна	к.м.н., доцент	Зав. кафедрой внутренних болезней	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России	
3.	Стадник Елена Александровна	к.м.н., доцент	С.н.с. НИЛ онкогематологии	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России	
4.	Ломаия Элза Галактионовна	к.м.н.	В.н.с. НИЛ онкогематологии Института гематологии	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России	
По методическим вопросам					
5.	Сироткина Ольга Васильевна	д.б.н., профессор	Начальник учебно-методического управления	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России	

Рабочая программа утверждена на заседании кафедры внутренних болезней.

1. Цели и задачи дисциплины

Цель изучения дисциплины: формирование компетенций, необходимых для самостоятельной деятельности врача-специалиста в условиях первичной медико-санитарной; неотложной, скорой медицинской помощи; а также к выполнению специализированных высокотехнологичных диагностических исследований.

Задачи изучения дисциплины:

1. Сформировать обширный и глубокий объем медицинских знаний, формирующих профессиональные компетенции врача-гематолога, способного успешно решать свои профессиональные задачи.
2. Сформировать и совершенствовать профессиональную подготовку врача-специалиста, обладающего клиническим мышлением, хорошо ориентирующегося в сложной патологии, имеющего знания смежных дисциплин.
3. Подготовить специалиста к самостоятельной профессиональной деятельности, способного успешно решать свои профессиональные задачи: умеющего провести дифференциально-диагностический поиск.

2. Место дисциплины в структуре ООП

Дисциплина «Хронические миелопролиферативные заболевания» относится к Блоку 1 (Вариативная часть, обязательные дисциплины) Федерального государственного образовательного стандарта высшего образования (ФГОС ВО) по специальности 31.08.29 Гематология

Для изучения данной учебной дисциплины необходимы знания, умения и навыки, формируемые предшествующими дисциплинами по одной из специальностей: «Лечебное дело», «Педиатрия» для лечебных и педиатрических факультетов ВУЗов и интернатуры по специальностям «Терапия», «Педиатрия».

3. Требования к результатам освоения дисциплины

Изучение данной учебной дисциплины направлено на формирование у обучающихся следующих универсальных (УК) и профессиональных (ПК) компетенций:

№ п/п	Номер/индекс компетенции	Содержание компетенции	В результате изучения учебной дисциплины обучающиеся должны:			
			Знать	Уметь	Владеть	Оценочные средства*
1.	ПК-2	готовность к проведению профилактических медицинских осмотров, диспансеризации и осуществлению диспансерного наблюдения за здоровыми и хроническими больными	- способность и готовность к постановке диагноза на основании исследования в области диагностики гематологических заболеваний; - вопросы временной и стойкой утраты трудоспособности, врачебно-трудовой экспертизы	- постановить диагноз на основании исследования в области диагностики гематологических заболеваний; - анализировать закономерности функционирования отдельных органов и систем; - использовать знания анатомо-физиологических основ, основные методики клинико-иммунологического обследования и оценки функционального состояния организма пациентов для своевременной диагностики гематологических	- методикой проведения санитарно-просветительной работы; - методикой наблюдения за больными с гемобластомами; - алгоритмом наблюдения за гематологическим и пациентами в амбулаторных условиях	КВ

№ п/п	Номер/индекс компетенции	Содержание компетенции	В результате изучения учебной дисциплины обучающиеся должны:			
			Знать	Уметь	Владеть	Оценочные средства*
				заболеваний		
2.	ПК-5	готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней (МКБ) и проблем, связанных со здоровьем	<ul style="list-style-type: none"> - содержание международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ); - роль причинных факторов и причинно-следственных связей в возникновении типовых патологических процессов и болезней; - закономерности изменения диагностических показателей при различных патологических процессах системы крови; - последовательность объективного обследования пациентов с заболеваниями системы крови; - диагностические (клинические, лабораторные, инструментальные) методы обследования, применяемые в гематологической практике 	<ul style="list-style-type: none"> - анализировать закономерности функционирования отдельных органов и систем, использовать знания анатомо-физиологических основ, основные методики клиничко-лабораторного обследования и оценки функционального состояния для своевременной диагностики заболеваний и патологических процессов; - выявлять основные патологические симптомы и синдромы, анализировать закономерности функционирования органов и систем при различных заболеваниях; - использовать алгоритм постановки диагноза с учетом МКБ; - выполнять основные диагностические мероприятия по выявлению неотложных и угрожающих жизни состояниях 	<ul style="list-style-type: none"> - отраслевыми стандартами объемов обследования в гематологии; - методами совокупной оценки результатов проведенного обследования (интерпретация данных опроса, физикального осмотра, клинического обследования, результатов современных лабораторно-инструментальных обследований, морфологического анализа биопсийного, операционного и секционного материала), позволяющими определить диагноз; - методикой оценки показателей гемодинамики, функции органов дыхания, почек, печени, свертывающей системы; - алгоритмом определения плана в каждом случае клиничко-лабораторного исследования; - методикой определения и оценки физического развития 	КВ, СЗ
3.	ПК-6	готовность к ведению и лечению пациентов с заболеваниями крови	<ul style="list-style-type: none"> - основные лечебные мероприятия при гематологических заболеваниях среди пациентов той или иной группы нозологических форм, способных вызвать тяжелые осложнения и (или) летальный 	<ul style="list-style-type: none"> - организовать лечебно-диагностический процесс в различных условиях (стационар, амбулаторно-поликлинические учреждения, дневной стационар, на дому) в объеме, предусмотренном квалификационной характеристикой врача 	<ul style="list-style-type: none"> - отраслевыми стандартами объемов лечения в гематологической практике; - способностью к формированию системного подхода к анализу медицинской 	КВ, СЗ

№ п/п	Номер/индекс компетенции	Содержание компетенции	В результате изучения учебной дисциплины обучающиеся должны:			
			Знать	Уметь	Владеть	Оценочные средства*
			исход (особенности заболеваний сердечно-сосудистой, дыхательной, нервной, иммунной, эндокринной, пищеварительной, мочеполовой систем); - своевременно выявлять жизнеопасные нарушения, использовать методики их немедленного устранения, осуществлять противошоковые мероприятия; - современные методы обеспечения септики и антисептики в гематологической практике; - основные принципы профилактики гнойно-септических осложнений в гематологических стационарах	гематолога; - оказывать в полном объеме лечебные мероприятия при плановой гематологической патологии; - назначать гематологическим больным адекватное лечение в соответствии с поставленным диагнозом, осуществлять алгоритм выбора медикаментозной и немедикаментозной терапии как профильным больным с патологией системы крови, так и больным с другими системными заболеваниями оценка тяжести состояния больного, применение необходимых меры для выведения больных из этого состояния, определение объема и последовательности лечебных мероприятий; - проведение неотложных и реанимационных мероприятий	информации, опираясь на всеобъемлющие, принципы доказательной медицины, основанной на поиске решений с использованием теоретических знаний и практических умений в целях оптимизации лечебной тактики	

* виды оценочных средств: контрольные вопросы (КВ), ситуационные задачи (СЗ)

4. Разделы дисциплины и компетенции, которые формируются при их изучении

№ п/п	Код компетенции	Наименование раздела дисциплины	Содержание раздела в дидактических единицах
1.	ПК-2, ПК-5, ПК-6	Раздел 1. Хронические Rh-негативные миелопролиферативные заболевания	Этиология, патогенез. Классификация хронических Rh-негативных миелопролиферативных заболеваний. Роль молекулярно-генетических маркеров в диагностике и прогнозировании при хронических миелопролиферативных заболеваниях.
2	ПК-2, ПК-5, ПК-6	Раздел 2. Истинная полицитемия	Критерии диагностики истинной полицитемии. Дифференциальная диагностика истинной полицитемии, других первичных эритроцитозов и реактивных эритроцитозов. Критерии прогноза истинной полицитемии. Обязательные исследования для установления диагноза и прогноза. Показания для циторедуктивной терапии при истинной полицитемии. Первая линия терапии Критерии ответа. Критерии неэффективности гидреа при ИП. Профилактика и лечение тромбгеморрагических осложнений. Роль и место ингибиторов Jak2 киназы в терапии ИП.

№ п/п	Код компетенции	Наименование раздела дисциплины	Содержание раздела в дидактических единицах
3	ПК-2, ПК-5, ПК-6	Раздел 3. Эссенциальная тромбоцитемия.	Дифференциальная диагностика эссенциальной тромбоцитемии и реактивных тромбоцитозов. Критерии прогноза. Показания для циторедуктивной терапии при эссенциальной тромбоцитемии. Первая линия терапии Критерии ответа. Дифференциальная диагностика эссенциальной тромбоцитемии и префибротической фазы первичного миелофиброза. Критерии неэффективности гидреа при ЭТ. Анагрелид. Место рекомбинантных интерферонов.
4	ПК-2, ПК-5, ПК-6	Раздел 4. Первичный и вторичный миелофиброз.	Дифференциальная диагностика миелодиспластического синдрома с фиброзом в костном мозге и миелофиброза (первичного или постполицитемического и поттромбоцитемического). Риск-адаптированная и симптоматическая терапия миелофиброза. Критерии ответа. Критерии неэффективности гидреа. Роль и место ингибиторов Jak2 киназы и аллоТГСК. Тактика ведения пациентов в зависимости от групп риска и возраста при миелофиброзе.
5	ПК-2, ПК-5, ПК-6	Раздел 5. Симптоматическая терапия миелопролиферативных заболеваний.	Профилактика и лечение тромбгеморрагических осложнений, портальной гипертензии. Ведение пациентов с хроническими миелопролиферативными заболеваниями при беременности, во время хирургических вмешательств.
6	ПК-2, ПК-5, ПК-6	Раздел 6. Хронический миелоидный лейкоз (ХМЛ)	Этиология. Патогенез. Молекулярно-генетические механизмы возникновения и прогрессии. Критерии диагностики. Критерии фаз ХМЛ. Первая линия терапии. Критерии эффективности первой линии терапии. Показания к смене первой линии терапии. Вторая линия терапии. Критерии эффективности второй линии терапии. Мониторинг минимальной остаточной болезни. Механизмы резистентности к терапии ингибиторами тирозин-киназ. Пути преодоления резистентности к ингибиторам тирозин –киназ. Роль и место аллоТГСК в терапии ХМЛ. Тактика ведения пациентов в разных фазах ХМЛ. Перспективы терапии ХМЛ (экспериментальные препараты, отмена ИТК в ремиссии ХМЛ).

5. Объем дисциплины и виды учебной работы

Вид учебной работы	Трудоемкость		Курсы	
	объем в зачетных единицах (ЗЕ)	объем в академических часах (АЧ)	1	2 3 семестр

Аудиторные занятия (всего)	1,6	56	-	56
В том числе:		-	-	-
Лекции	0,1	4	-	4
Практические занятия (ПЗ)	1,5	52	-	52
Самостоятельная работа (всего)	0,4	16	-	16
В том числе:		-	-	-
Подготовка к занятиям (проработка учебного материала по конспектам лекций, семинаров и учебной литературе), работа с тестами и вопросами для самопроверки	0,4	16	-	16
Вид промежуточной аттестации (зачет, экзамен)			-	Зачет
Общая трудоемкость	2	72	-	72

6. Содержание дисциплины

6.1. Разделы дисциплины и виды занятий

№ п/п	Наименование раздела дисциплины	Л	ПЗ	СРС	Всего часов
Б1.В.ОД.1.1	Раздел 1. Хронические Ph-негативные миелопролиферативные заболевания	2	-	2	4
Б1.В.ОД.1.2	Раздел 2. Истинная полицитемия	-	8	2	10
Б1.В.ОД.1.3	Раздел 3. Эссенциальная тромбоцитемия	-	8	2	10
Б1.В.ОД.1.4	Раздел 4. Первичный и вторичный миелофиброз	-	8	4	12
Б1.В.ОД.1.5	Раздел 5. Симптоматическая терапия миелопролиферативных заболеваний	-	12	4	16
Б1.В.ОД.1.6	Раздел 6. Хронический миелоидный лейкоз (ХМЛ)	2	16	2	20
	Всего	4	52	16	72

6.2. Тематический план лекционного курса

№ темы	Тема и ее краткое содержание	Часы	Методическое обеспечение
Б1.В.ОД.1.1	<u>Раздел 1. Хронические миелопролиферативные заболевания.</u> Этиология, патогенез. Классификация хронических миелопролиферативных заболеваний. Критерии диагностики истинной полицитемии, эссенциальной тромбоцитемии, первичного миелофиброза. Подходы к терапии.	2	Мультимедийная презентация
Б1.В.ОД.1.6	<u>Раздел 6. Хронический миелоидный лейкоз (ХМЛ)</u> Этиология. Патогенез. Молекулярно-генетические механизмы возникновения и прогрессии. Критерии диагностики. Критерии фаз ХМЛ. Перспективы терапии ХМЛ. Роль и место аллоТГСК в терапии ХМЛ. Тактика	2	Мультимедийная презентация

	ведения пациентов в разных фазах ХМЛ. (экспериментальные препараты, отмена ИТК в ремиссии ХМЛ).		
--	--	--	--

6.3. Тематический план практических занятий

№ темы	Тема и ее краткое содержание	Часы	Формы работы ординатора на занятии
Б1.В.ОД.1.2	Раздел 2. Истинная полицитемия	8	КВ, КЗ, АД, ТЗ, СЗ, Р
Б1.В.ОД.1.2.1	Дифференциальная диагностика истинной полицитемии, других первичных эритроцитозов и реактивных эритроцитозов.	4	
Б1.В.ОД.1.2.2	Дифференциальная диагностика эссенциальной тромбоцитемии и реактивных тромбоцитозов.	4	
Б1.В.ОД.1.3	Раздел 3. Эссенциальная тромбоцитемия	8	
Б1.В.ОД.1.3.1	Дифференциальная диагностика эссенциальной тромбоцитемии и префибротической фазы первичного миелофиброза. Дифференциальная диагностика миелодиспластического синдрома с фиброзом в костном мозге и миелофиброза (первичного или постполицитемического и поттромбоцитомического).	8	
Б1.В.ОД.1.4	Раздел 4. Первичный и вторичный миелофиброз	8	
Б1.В.ОД.1.4.1	Показания для циторедуктивной терапии при истинной полицитемии и эссенциальной тромбоцитемии. Первая линия терапии при ИП и ЭТ.	4	
Б1.В.ОД.1.4.2	Критерии ответа на терапию при ИП и ЭТ. Критерии неэффективности гидреа при ИП и при ЭТ. Профилактика и лечение тромбгеморрагических осложнений. Роль и место ингибиторов Jak2 киназы в терапии ИП.	4	
Б1.В.ОД.1.5	Раздел 5. Симптоматическая терапия миелопролиферативных заболеваний	12	
Б1.В.ОД.1.5.1	Риск-адаптированная и симптоматическая терапия миелофиброза. Критерии ответа. Критерии неэффективности гидреа. Роль и место ингибиторов Jak2 киназы и аллоТГСК.	4	
Б1.В.ОД.1.5.2	Тактика ведения пациентов в зависимости от групп риска и возраста при миелофиброзе. Профилактика и лечение тромбгеморрагических осложнений, портальной гипертензии.	4	

Б1.В.ОД.1.5.3	Ведение пациентов с хроническими миелопролиферативными заболеваниями при беременности, во время хирургических вмешательств.	4
Б1.В.ОД.1.6	Раздел 6. Хронический миелоидный лейкоз (ХМЛ)	16
Б1.В.ОД.1.6.1	Хронический миелолейкоз (ХМЛ). Этиология. Патогенез. Молекулярно-генетические механизмы возникновения и прогрессии. Критерии диагностики. Критерии фаз ХМЛ. Перспективы терапии ХМЛ (экспериментальные препараты, отмена ИТК в ремиссии ХМЛ).	4
Б1.В.ОД.1.6.2	Первая линия терапии. Критерии эффективности первой линии терапии. Показания к смене первой линии терапии. Вторая линия терапии. Критерии эффективности второй линии терапии.	4
Б1.В.ОД.1.6.3	Мониторинг минимальной остаточной болезни. Механизмы резистентности к терапии ингибиторами тирозин-киназ. Пути преодоления резистентности к ингибиторам тирозин –киназ.	4
Б1.В.ОД.1.6.4	Роль и место аллоТГСК в терапии ХМЛ. Тактика ведения пациентов в разных фазах ХМЛ.	4

6.4. Лабораторный практикум не предусмотрен.

6.5. Тематический план семинаров: не предусмотрен.

7. Организация текущего, промежуточного и итогового контроля знаний

№ п/п	Курс	Формы контроля	Наименование дисциплины	Оценочные средства			
				Виды	Кол-во контрол. вопросов	Кол-во тестов. заданий	Кол-во ситуацион задач
1	2	3	4	5	6	7	8
1	2	Зачет	Хронические миелопролиферативные заболевания	КВ, ТЗ, СЗ	30	30	7

7.1 Распределение количества оценочных средств по разделам

№ п/п	Курс	Наименование раздела дисциплины	Виды	Оценочные средства		
				Кол-во КВ	Кол-во ТЗ	Кол-во СЗ
1.	2	Раздел 1. Хронические Ph-	КВ, КЗ, АД, СЗ	7	3	2

№ п/п	Курс	Наименование раздела дисциплины	Виды	Оценочные средства		
				Кол-во КВ	Кол-во ТЗ	Кол-во СЗ
		негативные миелопролиферативные заболевания				
2.	2	Раздел 2. Истинная полицитемия	КВ, КЗ, АД, СЗ	3	8	2
3.	2	Раздел 3. Эссенциальная тромбоцитемия	КВ, КЗ, АД, СЗ	2	5	-
4.	2	Раздел 4. Первичный и вторичный миелофиброз	КВ, КЗ, АД, СЗ	5	4	-
5.	2	Раздел 5. Симптоматическая терапия миелопролиферативных заболеваний	КВ, КЗ, АД, СЗ	6	-	1
6	2	Раздел 6. Хронический миелоидный лейкоз (ХМЛ)	КВ, КЗ, АД, СЗ	7	10	2
ВСЕГО				30	30	7
Промежуточный контроль знаний						
7.	2	Промежуточная аттестация по окончанию дисциплины - Зачет	Собеседование, результаты текущего контроля			

7.2 Распределение оценочных средств по компетенциям

№ п/п	Наименование компетенции	Виды оценочных средств		
		№№ вопросов	№№ тестовых заданий	№№ ситуационных задач
Текущий контроль знаний				
2	ПК-2	1,2,3,4-9,10, 11,15,16,19, 21, 23, 28, 29	22, 25, 26, 27, 28,29	1
3	ПК-5	1-10, 11,12-14, 16,18,20, 23-26	1, 2, 3, 4, 5, 12, 13, 16, 17, 18, 21, 30	2, 3,4,5
4	ПК-6	1-4,5, 6, 7- 10,11 -16, 17-20, 22 27, 30-31	6,7,8, 9,10, 11, 14,15, 19, 20, 23,24,	5, 6,7

8. Внеаудиторная самостоятельная работа

Вид работы	Часы	Контроль выполнения работы
Подготовка к аудиторным занятиям (проработка учебного материала по конспектам лекций и учебной литературе).	4	Устный опрос, письменный опрос
Работа с тестами и вопросами для самопроверки.	4	Тест
Работа с учебной и научной литературой.	4	Устный опрос, письменный опрос
Самостоятельная проработка отдельных тем учебной дисциплины в соответствии с учебным планом.	4	Устный опрос, письменный опрос
Всего	16	

8.1. Самостоятельная проработка некоторых тем

Название темы	Часы	Методическое обеспечение	Контроль выполнения работы
Клинические рекомендации по диагностике и терапии Rh-негативных миелопролиферативных заболеваний (истинная полицитемия, эссенциальная тромбоцитемия, первичный миелофиброз).	2	Методическое пособие	Тестовый контроль
Клинические рекомендации по диагностике и лечению хронического миелолейкоза.	2	Методическое пособие	Тестовый контроль
Всего	4		

8.2. Примерная тематика курсовых работ: не предусмотрены

8.3. Примерная тематика рефератов: не предусмотрены

9. Примеры типовых оценочных средств

9.1 Примеры контрольных вопросов

ПК-2 – Деагрегантная терапия у больных с ХМПЗ.

ПК-5 - Мониторинг ответа на терапию ИТК больных ХМЛ

ПК-6 - Особенности проведения гемоэксфузия эритроцитов у больных с вторичными эритроцитозами и истинной полицитемией.

9.2 Примеры тестовых заданий

ПК-2: Оптимальным на фоне терапии иматинибом 400 мг/сут у пациента с ХФ ХМЛ по критериям EuropeanLeukemiaNet 2009 г. считается достижение:

- Полного гематологического ответа к 6 мес.
- Большого цитогенетического ответа к 12 мес.
- Полного цитогенетического ответа к 12 мес.
- Большого молекулярного ответа к 24 мес

- е) недостаточно данных

ПК-5: Повышение показателя гематокрита наблюдается:

- а) При эритроцитозах.
- б) При анемиях.
- в) При гипергидратации.
- г) Все перечисленное верно.
- д) Все перечисленное неверно.

ПК-6: Методом выбора в лечении пациента 35 лет с впервые выявленным диагнозом хронического миелолейкоза, хронической фазой является:

- а) Аутологичная трансплантация костного мозга.
- б) Аллогенная трансплантация костного мозга.
- в) Иматиниб 400 мг/сут.
- г) Гидроксимочевина 1000 мг/сут.
- д) Дазатиниб 140 мг/сут.

9.3 Примеры ситуационных задач (на компетенции ПК - 2,5,6)

Ситуационная задача 2.

Больная П-ва, 71 год, считает себя больной с 2006 г., когда стала отмечать тянущие боли в икроножных мышцах при ходьбе. Длительное время наблюдалась у сосудистого хирурга с представлением о наличии облитерирующего атеросклероза сосудов нижних конечностей. В анамнезе: генерализованный атеросклероз. ИБГМ. Состояние после стентирования правой ВСА. ОАСНК. Окклюзия ПБА с обеих сторон. ХАН 2б ст. Состояние после ампутации с/3 голени справа от 2009г. Гипертоническая болезнь III ст., риск 3. Была неоднократно госпитализирована в клинику факультетской хирургии СПбГМУ для проведения курсов трентала, весел-дуэ, вазaproстана с положительным эффектом. При объективном осмотре без особенностей. Селезенка не пальпируется.

Дата	Эр x10 ¹² /л	Нб г/л	Тр x10 ⁹ /л	Лейк x10 ⁹ /л	Нейтр %	Лц %	Эоз %	Баз %	Мон %	СОЭ мм/ч	Рет %
15.11.	4.3	140	842>	7.5	66.1	20.7	1.6	2.7>	8.9	10	0.6

1. Сформулируйте представление о больном
2. Назначьте дополнительные исследования

Миелограмма. Умеренная клеточность. Гранулопоэз представлен зрелыми клетками. Небольшой моноцитоз. Эритропоэз практически не представлен. Мегакариоцитов мало, с отшнуровкой. Частичное разведение периферической кровью.

Гистологическое исследование костного мозга № 117030-12 от 09.10.11: Клеточность неоднородная: в одних лакунах в пределах возрастной нормы, в других картина умеренно выраженной гиперплазии. На этом фоне определяется большое количество полиморфных мегакариоцитов, расположенных одиночно и кластерами до 20 клеток, среди которых встречаются как крупные формы с многодольчатыми ядрами, так и клетки с диспластическими и дегенеративными изменениями. Миелопоэз расширен, представлен клетками созревающего пула, со сдвигом до миелоцитов разной степени зрелости (бласты 1-5 в отдельных полях зрения). Эритропоэз нормобластический, несколько раздражен, с

омоложением до гнездолежащих бластов (Э:М – 1:3-6). Встречаются одиночно расположенные плазмциты и единичные клетки с картинами митозов.

ПАД: Картина ХМПЗ (эссенциальная тромбоцитемия).

Цитогенетическое исследование костного мозга от 04.10.11: Кариотип нормальный.

Молекулярно-генетическое исследование от 14.10.11: определяется мутация V617F в гене Jak2, химерный ген BCR/ABL не обнаружен.

3. Сформулируйте план лечения, цели, прогноз с учетом сопутствующей патологии

10. Учебно-методическое и информационное обеспечение дисциплины

10.1 Список основной литературы:

1. Гематология: национальное руководство [Электронный ресурс] / под ред. О. А. Рукавицына. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. - Режим доступа: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970441992.html>
2. Болезни крови в амбулаторной практике: руководство [Электронный ресурс] / И. Л. Давыдкин, И. В. Куртов, Р. К. Хайретдинов [и др.]. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. - <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970427255.html>
3. Рациональная фармакотерапия заболеваний системы крови [Электронный ресурс] / Воробьев А.И., Аль-Ради Л.С., Андреева Н.Е. и др.; Под общей ред. А.И. Воробьева. - М.: Литтерра, 2009. - (Серия "Рациональная фармакотерапия". Том XX). - Режим доступа: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785904090050.html>

10.2 Список дополнительной литературы:

1. Патология [Электронный ресурс]: руководство / Под ред. В. С. Паукова, М. А. Пальцева, Э. Г. Улумбекова - 2-е изд., испр. и доп. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - Режим доступа: <https://www.rosmedlib.ru/book/06-COS-2369.html>
2. Клинические рекомендации. Детская гематология [Электронный ресурс] / под ред. А.Г. Румянцева, А.А. Масчана, Е.В. Жуковской - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - Режим доступа: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970434758.html>

10.3 Характеристика информационно-образовательной среды:

10.3.1 Программное обеспечение, используемое при осуществлении образовательного процесса по дисциплине:

- Операционная система семейства Windows
- Пакет OpenOffice
- Пакет LibreOffice
- Microsoft Office Standard 2016
- NETOP Vision Classroom Management Software лицензионный сертификат.
- Программы на платформе Moodle <http://moodle.almazovcentre.ru/>, Образовательный портал ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России.
- САБ «Ирбис 64» - система автоматизации библиотек. Электронный каталог АРМ «Читатель» и Web-Ирбис

10.3.2 Профессиональные базы данных, используемые при осуществлении образовательного процесса по дисциплине:

- Электронная библиотечная система «Медицинская библиотека «MEDLIB.RU» (www.medlib.ru)
- Электронная медицинская библиотека «Консультант врача» (www.rosmedlib.ru)
- Полнотекстовая база данных «ClinicalKey» (www.clinicalkey.com)
- HTS The Biomedical & Life Sciences Collection – 2400 аудиовизуальных презентаций (www.hstalks.com)
- Всемирная база данных статей в медицинских журналах PubMed <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/>
- Научная электронная библиотека <http://elibrary.ru/defaultx.asp>

10.3.3 Информационные справочные системы, используемые при осуществлении образовательного процесса по дисциплине:

- Реферативная и наукометрическая база данных «Scopus» (<http://www.scopus.com/>)
- База данных индексов научного цитирования Web of Science (www.webofscience.com)

10.3.4 Ресурсы информационно-телекоммуникационной сети «Интернет», необходимые для освоения дисциплины:

- Поиск системы Google, Rambler, Yandex <http://www.google.ru>; <http://www.rambler.ru>; <http://www.yandex.ru/>
- Мультимедийный словарь перевода слов онлайн Мультитран <http://www.multitran.ru/>
- Публикации ВОЗ на русском языке <http://www.who.int/publications/list/ru/>
- Международные руководства по медицине <https://www.guidelines.gov/>
- Единое окно доступа к образовательным ресурсам <http://window.edu.ru/>
- Федеральная электронная медицинская библиотека (ФЭМБ) <http://www.femb.ru/feml>

11. Материально-техническое обеспечение

Центр располагает материально-технической базой, которая соответствует действующим противопожарным правилам и нормам и обеспечивает проведение всех видов дисциплинарной и междисциплинарной подготовки, практической работы обучающихся, предусмотренной учебным планом.

Необходимый для реализации программы ординатуры перечень материально-технического и учебно-методического обеспечения включает в себя специально оборудованные помещения для проведения учебных занятий, в том числе:

- **учебные аудитории для проведения занятий лекционного типа** – укомплектованные специализированной мебелью, набором демонстрационного оборудования и учебно-наглядными пособиями, обеспечивающими тематические иллюстрации, соответствующие рабочим учебным программам дисциплин;
- **учебные аудитории для проведения занятий семинарского типа** – укомплектованные специализированной (учебной) мебелью, техническими средствами обучения, служащими для представления учебной информации;
- **учебная аудитория для групповых и индивидуальных консультаций** – укомплектована специализированной (учебной) мебелью, техническими средствами обучения, служащими для представления учебной информации;
- **учебная аудитория для текущего контроля и промежуточной аттестации** – укомплектована специализированной (учебной) мебелью, техническими средствами обучения, служащими для представления учебной информации;
- **помещение для самостоятельной работы** – укомплектовано специализированной (учебной) мебелью, оснащено компьютерной техникой с возможностью подключения к сети "Интернет" и обеспечено доступом в электронную

информационно-образовательную среду организации;

- **помещения, предусмотренные для оказания медицинской помощи пациентам**, в том числе связанные с медицинскими вмешательствами: специализированные медицинские отделения, палаты и ординаторские, оснащенные специализированным оборудованием и медицинскими изделиями и расходным материалом в количестве, позволяющем обучающимся осваивать умения и навыки, предусмотренные профессиональной деятельностью индивидуально, а также иное оборудование, необходимое для реализации программы ординатуры;

12. Кадровое обеспечение

Состав научно-педагогических работников, обеспечивающих реализацию подготовки обучающихся по дисциплине «Хронические миелопролиферативные заболевания», соответствует требованиям ФГОС ВО и отражён в справке о кадровом обеспечении специальности.