

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ИМЕНИ В.А. АЛМАЗОВА»
ИНСТИТУТ МЕДИЦИНСКОГО ОБРАЗОВАНИЯ

ОДОБРЕНО
Учебно-методическим советом
ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова»
Минздрава России

«22» 03 2022 г.
Протокол № 3/2022

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


Е.В. Шляхто
«25» 03 2022 г.
Заседание Ученого совета
«25» 03 2022 г.

Протокол № 3

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА
ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ

«Хронические миелопролиферативные заболевания»

Лечебный факультет
Кафедра факультетской терапии с клиникой

Трудоемкость 36 академических часов

Форма обучения очная

Санкт-Петербург
2022

Составители дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «**«Парапротеинемические гемобластозы»** (далее - Программа):

№ п/п	Фамилия, имя, отчество (<i>полностью</i>)	Ученая степень, ученое звание	Должность	Место работы
1	Салогуб Галина Николаевна	к.м.н.	Доцент кафедры факультетской терапии с клиникой	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
2	Ломаиа Елза Галактионовна	К.м.н.	В.н.с., НИО клинической онкологии Института онкологии и гематологии,	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
По методическим вопросам				
1	Овечкина Мария Андреевна	к.м.н.	Заведующий УМО ИМО	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России
2	Карымова Светлана Маратовна	-	Специалист УМО ИМО	ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России

КОМПОНЕНТЫ ПРОГРАММЫ

1. Общая характеристика Программы

- 1.1. Нормативно-правовая основа разработки программы
- 1.2. Категории обучающихся
- 1.3. Цель реализации программы
- 1.4. Планируемые результаты обучения

2. Содержание Программы

- 2.1. Учебный план
- 2.2. Календарный учебный график
- 2.3. Рабочие программы модулей/ Рабочая программа

3. Организационно-педагогические условия реализации Программы

- 3.1. Учебно-методическое и информационное обеспечение
- 3.2. Материально-технические условия
- 3.3. Кадровое обеспечение

4. Формы контроля и аттестации

5. Оценочные материалы

1. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПРОГРАММЫ

1.1 Нормативно-правовая основа разработки Программы

1. Федеральный закон от 29 декабря 2012 г. № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации», статья 76.
2. Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации».
3. Приказ Минобрнауки России от 1 июля 2013 г. № 499 «Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам».
4. Квалификационные требования к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки «Здравоохранение и медицинские науки», утвержденные приказом Минздрава России от 08.10.2015 № 707н «Об утверждении квалификационных требований к медицинским и фармацевтическим работникам с высшим образованием по направлению подготовки «Здравоохранение и медицинские науки».
5. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15.11.2012 № 930н "Об утверждении порядка оказания медицинской помощи населению по профилю "гематология";

1.2 Категории обучающихся

Согласно приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28.10.2020 №1170н "Об утверждении порядка оказания медицинской помощи населению по профилю "Гематология" на обучение по дополнительной профессиональной программе «Хронические миелопролиферативные заболевания» допускаются лица, соответствующие требованиям к медицинским работникам по специальностям «Анестезиология-реаниматология», «Гематология», «Гериатрия», «Детская онкология», «Детская онкология-гематология», «Инфекционные болезни», «Кардиология», «Общая семейная практика (семейная медицина)», «Радиология», «Терапия», «Хирургия», «Онкология», «Педиатрия», и пр.

1.2 Цель и задачи реализации Программы

Цель: совершенствование имеющихся компетенций, получение новых компетенций, необходимых для профессиональной деятельности, повышение профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации.

Задачи:

- обновление существующих и получение новых теоретических знаний по вопросам комплексного подхода к диагностике и лечению хронических миелопролиферативных заболеваний в рамках имеющейся квалификации, изучение современных классификаций, методов иммунологического обследования, механизмов воздействия на опухоль современных лекарственных препаратов, в том числе при ургентных состояниях.
- усвоение и закрепление на практике профессиональных знаний, умений и навыков, обеспечивающих совершенствование профессиональных компетенций по вопросам диагностики и лечения хронических миелопролиферативных заболеваний

1.4. Планируемые результаты обучения

В результате освоения Программы у обучающегося совершенствуются и приобретаются новые компетенции.

№ п/п	Номер/ индекс компетенции	Содержание компетенции	В результате освоения программы обучающиеся должны:		
			Знать	Уметь	Владеть
1	УК-1	Готовность к абстрактному мышлению, анализу, синтезу	- методы формальной логики	- самостоятельно формулировать выводы на основе поставленной цели исследования, полученных результатов и оценки погрешностей проследивать возможности использования результатов исследования и применения изучаемого вопроса в профилактике заболеваний и патологии	- способностью формулировать и оценивать гипотезы
2	ПК-5	готовность к определению у пациентов патологических состояний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней (МКБ)	Содержание МКБ Роль причинно-следственных связей, закономерности изменения диагностических показателей, последовательность объективного обследования, диагностические методы обследования пациентов с заболеваниями системы крови	Выявить факторы риска развития гематологической патологии, оценить роль различных факторов в развитии патологии в каждом конкретном случае и наметить пути профилактики	Отраслевыми стандартами объемов обследования в онкогематологии, оценивать результаты проведенного обследования и показателей гемодинамики, функции органов дыхания, почек, печени, свертывающей системы
3	ПК-6	готовность к ведению и лечению пациентов с заболеваниями крови	основные лечебные мероприятия при гематологических заболеваниях, своевременно выявлять и использовать методики своевременного устранения жизнеугрожающих состояний, современные методы септики и антисептики в гематологической практике, основные принципы профилактики гнойно-септических осложнений в гематологических стационарах	Организовать лечебно-диагностический процесс, оказывать лечебные мероприятия при гематологической патологии, проводить медикаментозную и немедикаментозную терапию больным с патологией системы крови, и с другими системными заболеваниями, оценивать тяжесть состояния больного, проводить неотложные и реанимационные мероприятия	Отраслевыми стандартами лечения в онкогематологической практике Способностью к формированию системного подхода к анализу медицинской информации

2. СОДЕРЖАНИЕ ПРОГРАММЫ

2.1. Учебный план

Код	Наименование разделов Программы и тем	Всего часов	В том числе*			Форма контроля
			Лекции	Практические занятия		
				КЗ	ПЗ	
1.	Хронический миелоидный лейкоз (ХМЛ)	6	4	2	-	Текущий контроль (опрос)
2.	Фаза акселерации и БК хронического миелоидного лейкоза (ХМЛ)	6	4	2	-	Текущий контроль (опрос)
3.	Хронические Rh-негативные миелопролиферативные заболевания	6	4	2	-	Текущий контроль (опрос)
4.	Истинная полицитемия	6	4	2	-	Текущий контроль (опрос)
5	Эссенциальная тромбоцитемия, первичный и вторичный миелофиброз	6	4	2	-	Текущий контроль (опрос)
6	Симптоматическая терапия миелопролиферативных заболеваний	3	2	1	-	Текущий контроль (опрос)
7	Итоговая аттестация	3	-	-	-	Собеседование

* Формы проведения практических занятий:

1. - семинар (семинар-практикум)(С-П);
2. - практические занятия (ПЗ);
3. - клиническое занятие (КЗ)

2.2. Календарный учебный график

Вид учебной работы	Академических часов в день	Дней в неделю	Всего часов по разделам Программы
Лекции	3-4	6	22
Клиническое занятия	2	6	11
Итоговая аттестация	3	1	3

2.3. Учебная программа

Лекционные занятия

№	Наименование темы лекции	Содержание учебного материала	Объем (в часах)	Совершенствуемые/ формируемые компетенции (в виде шифра)	Наименование оценочного средства*
1	Хронический миелолейкоз				
1.1	Хроническая фаза хронического миелолейкоза	Этиология. Патогенез. Молекулярно-генетические механизмы возникновения и прогрессии. Критерии диагностики. Критерии фаз ХМЛ. Дифференциальный диагноз лейкоидных реакций.	2	УК-1, ПК-5	Контрольные вопросы
1.2	Терапия хронического миелолейкоза	Современная терапия хронической фазы ХМЛ. Современные методы диагностики и мониторинга. Ингибиторы тирозинкиназ. Выбор терапии. Нежелательные явления (НЯ) при применении ингибиторов тирозинкиназ. Критерии ответа.	2	ПК-5, ПК-6	Контрольные вопросы
2	Фаза акселерации и бластный криз хронического миелолейкоза				
2.1	Фаза акселерации	Патогенез, критерии, клинические и лабораторные характеристики. Пути преодоления резистентности к ингибиторам тирозинкиназ. Роль и место ТГСК	2	ПК-5, ПК-6	Контрольные вопросы
2.2.	Фаза бластного криза	Патогенез, критерии, клинические и лабораторные характеристики. Терапия. Роль и место ТГСК. Экстремедуллярные проявления, миелосаркома. Дифференциальный диагноз с острым лейкозом.	2	ПК-5, ПК-6	Контрольные вопросы
3	Хронические Ph-негативные миелопролиферативные заболевания				
3.1	Ph-негативные ХМПЗ.	Классификация хронических миелопролиферативных заболеваний. Патогенез, роль молекулярно-генетических событий. Морфологические изменения костного мозга при миелопролиферативных новообразованиях.	2	УК-1, ПК-5	Контрольные вопросы
3.2	Редкие миело-пролиферативные заболевания	Гиперэозинофильный синдром, понятие, дифференциальный диагноз, клиника, лечение. Мастоцитоз. Патогенез, диагностика, клиника, лечение	2	ПК-5, ПК-6	Контрольные вопросы
4	Истинная полицитемия (ИП)				
4.1.	Клиника, критерии диагностики	Дифференциальная диагностика ИП, других первичных эритроцитозов и реактивных эритроцитозов.	2	УК-1, ПК-5	Контрольные вопросы

4.2	Лечение	Методы лечения ИП. Первая линия терапии. Показания для циторедуктивной терапии. Первая линия терапии. Стадии развития. Роль и место ингибиторов Jak2 киназы в терапии ИП	2	ПК-5, ПК-6	Контрольные вопросы
5	Эссенциальная тромбоцитемия (ЭТ), первичный и вторичный миелофиброз (МФ)				
5.1	Патогенез, клиника ЭТ	Дифференциальная диагностика эссенциальной тромбоцитемии и реактивных тромбоцитозов. Показания для циторедуктивной терапии. Первая линия терапии. Тактика ведения пациентов в зависимости от групп риска и возраста при миелофиброзе	2	УК-1, ПК-5, ПК-6	Контрольные вопросы
5.2	Первичный и вторичный миелофиброз	Дифференциальная диагностика эссенциальной тромбоцитемии и префибротической фазы первичного миелофиброза. Риск-адаптированная терапия. Критерии ответа. Роль и место ингибиторов Jak2 киназы и аллоТГСК. Риск-адаптированная терапия. Критерии ответа	2	УК-1, ПК-5, ПК-6	Контрольные вопросы
6	Симптоматическая терапия миелопролиферативных заболеваний.				
6.1.	Профилактика и лечение тромбгеморрагических осложнений и портальной гипертензии	Роль и место ингибиторов Jak2 киназы в терапии ИП. Симптоматическая терапия миелофиброза. Спленомегалия, особенности ведения. Место лучевой терапии и спленэктомии.	2	ПК-5, ПК-6	Контрольные вопросы
6.2	Особые группы пациентов	Ведение пациентов с хроническими миелопролиферативными заболеваниями при беременности, во время хирургических вмешательств	2	ПК-5, ПК-6	Контрольные вопросы

*Виды оценочных средств:

- ТЗ — тестовые задания;
- КВ — контрольные вопросы;
- СЗ — ситуационные задачи;

Практические занятия

№	Наименование темы практического занятия	Содержание учебного материала	Форма проведения практического занятия*	Объем (в часах)	Совершенствуемые/формируемые компетенции	Наименование оценочного средства*
1	Хронический миелолейкоз					
2.1	Выбор терапии больных в хронической фазе ХМЛ	Анализ представленных лабораторных данных. Разбор клинических случаев больных ХМЛ	КЗ	2	УК-1, ПК-5,	Тестовые задания Ситуационные задачи
2.2	Выбор терапии в фазе акселерации и БК ХМЛ	Анализ представленных лабораторных данных. Разбор клинических	КЗ	2	ПК-5, ПК-6	Тестовые задания Ситуационные

		случаев больных ХМЛ				ые задачи
3	Хронические Ph-негативные миелопролиферативные заболевания					
3.1	Дифференциальный диагноз хронических миелопролиферативных заболеваний	Особенности клинических проявлений, течения, осложнений и лабораторных данных.	КЗ	2	УК-1, ПК-5	Тестовые задания Ситуационные задачи
4	Истинная полицитемия					
4.1	Выбор методов лечения	Методика проведения гемоэксфузии, эритроцитаферез. Выбор циторедуктивной терапии	КЗ	2	ПК-5, ПК-6	Тестовые задания Ситуационные задачи
5	Эссенциальная тромбоцитемия (ЭТ), первичный и вторичный миелофиброз (МФ)					
5.1	ЭТ	Критерии ответа на терапию при ИП и ЭТ. Критерии неэффективности гидреа при ЭТ.	КЗ	1	УК-1, ПК-6, ПК-6	Тестовые задания Ситуационные задачи
5.2	Миелофиброз	Дифференциальная диагностика миелодиспластического синдрома с фиброзом в костном мозге и миелофиброза (первичного или постполицитемического и поттромбоцитического).	КЗ	1	УК-1, ПК-5, ПК-6	Тестовые задания Ситуационные задачи
6	Симптоматическая терапия миелопролиферативных заболеваний.					
6.1	Особенности симптоматической терапии	Дезагрегантная и антикоагулянтная терапия у больных с Ph-негативными миелопролиферативными заболеваниями	КЗ	2	УК-1, ПК-5, ПК-6	Тестовые задания

**Формы проведения практических занятий:*

1. - семинар (семинар-практикум) (С-П);
2. - клиническое занятие (КЗ)

3. Организационно-педагогические условия реализации программы

3.1 Учебно-методическое и информационное обеспечение

В ИМО создана и функционирует электронная информационно-образовательная среда (далее - ЭИОС), включающая в себя электронные информационные ресурсы, электронные образовательные ресурсы. ЭИОС обеспечивает освоение обучающимися образовательных программ в полном объеме независимо от места нахождения обучающихся. Электронные библиотеки обеспечивают доступ к профессиональным базам данных, справочным и поисковым системам, а также иным информационным ресурсам.

Инструментом ЭИОС для организации электронного обучения в Центре Алмазова является образовательный портал на базе платформы Moodle.

Программное обеспечение, используемое при осуществлении образовательного процесса по Программе:

1. [Операционная система](#) семейства Windows
2. Пакет OpenOffice
3. Пакет Libre Office
4. Microsoft Office Standard 2016
5. NETOP Vision Classroom Management Software
6. Образовательный портал ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России (система дистанционного обучения Moodle <http://moodle.almazovcentre.ru/>).
7. САБ «Ирбис 64» - система автоматизации библиотек. Электронный каталог АРМ «Читатель» и Web-Ирбис

Профессиональные базы данных, используемые при осуществлении образовательного процесса по Программе:

- 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>

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

- Междисциплинарный медицинский портал med4share.ru info@tsoncology.com
- OncoTherapy Network" oncotherapynetwork@email.cmpmedica-usa.com
- Cancer Network" cancernetwork@email.cmpmedica-usa.com
- Lymphoma.ru
- Поисковые 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/>
- Университетская информационная система РОССИЯ <https://uisrussia.msu.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/femb>

Перечень основной и дополнительной учебной литературы, необходимой для освоения Программы:

Основная литература:

1. Клиническая онкогематология / Под редакцией Волковой М.А. - М., 2010.
2. Гематология / под ред. Рукавицына О. А. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019. - Текст : электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970452707.html>
3. «Алгоритмы диагностики и протоколы лечения заболеваний системы крови», том 1, том 2, "Издательский дом "Практика", Москва, 2018, главный редактор В. Г. Савченко
4. Гематология / под ред. Рукавицына О. А. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2019. - Текст : электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970452707.html>
5. Гематология для практического врача / И.Н. Бокарев. - М. :ООО «Издательство «Медицинское информационное агентство», 2018. - Текст : электронный // URL : <https://www.medlib.ru/library/library/books/31301>

6. Справочник врача-гематолога / А. А. Рукавицын, О. А. Рукавицын. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2020. - Текст : электронный // URL : <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970458075.html>
7. Hematology: Basic Principles and Practice / Hoffman R. - Seventh Edition. Copyright © 2018 by Elsevier, Inc.- Текст : электронный // URL :<https://www.clinicalkey.com/#!/browse/book/3-s2.0-C20130233559>
8. Abeloff's Clinical Oncology / Niederhuber J. E. - Sixth Edition. Copyright © 2020 by Elsevier, Inc. - Текст : электронный // URL :<https://www.clinicalkey.com/#!/browse/book/3-s2.0-C20150054004>

Дополнительная литература

1. Williams Hematology / ed. Kenneth Kaushansky [et al.]. - 8th ed. - New York ; Chicago ; San Francisco : McGraw-Hill Medical, 2010. - 2304 p. : il. - ISBN 9780071621519
2. Wintrobe's Clinical Hematology (Greer) ed 14 (2018)
3. Rodak, B. F. Hematology : clinical principles and applications / B. F. Rodak, G. A. Fritsma, E. M. Keohame. - 4th ed. - : Elsevier, 2012. - 864 с. : ил. - ISBN 978-1-4377-0692-5
4. Thomas' Hematopoietic Cell Transplantation. Stem Cell Transplantation : научное издание / ed. F. R. Appelbaum [et al.]. - 4th ed. - Chichester : Wiley-Blackwell, 2009. - 1718 p. : il. + 1 эл. опт. диск (CD-ROM). - ISBN 978-1-4051-5348-5
5. Color Atlas of Clinical Hematology. Molecular and Cellular Basis of Disease / A.Hoffbrand et al., 5th Edition, 2018

3.2 Материально-технические условия реализации программы

Наименование специализированных аудиторий, кабинетов, лабораторий	Вид занятий	Наименование оборудования, программного обеспечения
Лекционный зал «Ланг» (ул. Аккуратова, д. 2, лит. И)	лекции	Моноблок с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду Проектор Плазменная панель Ноутбук с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду Проектор Плазменная панель
Учебная комната 2012 кафедры внутренних болезней	практические занятия	Компьютер с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду Проектор Экран Ноутбук с возможностью подключения к сети «Интернет» и обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду
Библиотека «СЗФМИЦ им. В.А.Алмазова»	Самостоятельная работа	Компьютер (PowerPoint), с доступом в сеть «Интернет»
Отделение онкогематологии с трансплантацией костного мозга №1 и 2	практические занятия	<i>I.</i>

3.3 Кадровое обеспечение.

Реализация Программы осуществляется руководящими и научно-педагогическими работниками НМИЦ им. В.А. Алмазова, квалификация которых соответствует квалификационным характеристикам, установленным квалификационными требованиями к медицинским и фармацевтическим работникам, утвержденными Министерством здравоохранения Российской Федерации и квалификационным характеристикам, установленным в Едином квалификационном справочнике должностей руководителей, специалистов и служащих, в разделе «Квалификационные характеристики должностей руководителей и специалистов высшего профессионального и дополнительного профессионального образования».

4. Формы контроля и аттестации

4.1 Текущий контроль проводится в форме опроса.

4.2 Итоговая аттестация обучающихся по результатам освоения дополнительной профессиональной программы повышения квалификации проводится в форме зачета.

Перечень контрольных вопросов, тестовых заданий и ситуационных задач, выносимых на итоговую аттестацию, приведен в Приложении.

4.3 Обучающиеся допускаются к итоговой аттестации после изучения Программы в полном объеме, предусмотренном учебным планом.

4.4 Документ, выдаваемый после завершения программы: удостоверение о повышении квалификации.

4. Оценочные средства

Примерная тематика контрольных вопросов:

1. Роль цитогенетики и молекулярных методов исследования в диагностике хронических миелопролиферативных заболеваний.
2. Роль ингибиторов тирозин-киназ в терапии хронического миелолейкоза.
3. Место аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток в терапии ХМПЗ

Примеры заданий, выявляющих практическую подготовку обучающегося:

1. Оценка представленных цитогенетического исследования
2. Оценка данных молекулярно-генетического исследования на фонетерапии тирозинкиназными ингибиторами
3. Методика проведения кровопускания

Примеры тестовых заданий:

1. У пациента с резистентностью к иматинибу выявлена мутация T315I. Методом выбора лечения для данного пациента является:

1. Дазатиниб
2. Увеличение дозы иматиноба
3. Интерферон
4. АллоТГСК*

2. Наиболее характерным диагностическим критерием при миелофиброзе является:

1. выявление мутации JAK2 или MPL или CALR

2. наличие фиброза в костном мозге в сочетании с атипией мегакариоцитов*
3. лейкопения
4. анемия

3. **Поддержание целевого уровня гематокрита при истинной полицитемии**
требуется для снижения риска:

1. тромботических осложнений*
2. трансформации в миелофиброз
3. геморрагических осложнений
4. прогрессирования спленомегалии

Пример ситуационной задачи:

Пациент, 1966 г.р., направлен к гематологу в связи с выявлением лейкоцитоза при обследовании с подозрением на патологию желудочно-кишечного тракта.

В клиническом анализе крови выявлены следующие изменения:

Нв 116 г/л, эр $3,3 \times 10^{12}/л$, лейкоц $28,6 \times 10^9/л$, бласты 7, баз 13, эоз 2, мц 9, метамц 4, пал 16, сегм 26, лимф 20, мон 3, тромб $200 \times 10^9/л$, СОЭ 26 мм/ч.

При осмотре выявлена спленомегалия: выступает на +3см из под края реберной дуги. В остальном данные физикального осмотра без патологии.

Вопросы:

- Сформулировать предварительный диагноз
- С чем необходимо проводить дифференциальный диагноз
- Какие дополнительные методы исследования для подтверждения диагноза необходимы?
- Какова будет тактика ведения и мониторинг заболевания.

Эталон правильного ответа:

Больной страдает ХМЛ, фаза акселерации? Дифференциальный диагноз следует проводить в рамках хронических миелопролиферативных заболеваний. Показано выполнение аспирационной биопсии и биопсии костного мозга, цитогенетического исследования стандартным методом и методом FISH (ген BCR-ABL), молекулярно-генетического исследования (Jak2, CALR, MPL). Показано проведение циторедуктивной терапии, при подтверждении ХМЛ -