

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«РОСТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**ФАКУЛЬТЕТ ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ
И ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ПЕРЕПОДГОТОВКИ СПЕЦИАЛИСТОВ**

ПРИНЯТО

на заседании ученого совета

ФГБОУ ВО РостГМУ

Минздрава России

Протокол № 9

«27» 08 2020г.

УТВЕРЖДЕНО

приказом ректора

«04» 09 2020г.

№ 407

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА
ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ ВРАЧЕЙ**

по специальности «Детская онкология»

на тему:

**«Острые лейкозы у детей. Актуальные вопросы диагностики и
терапии»**

(СРОК ОБУЧЕНИЯ 36 АКАДЕМИЧЕСКИХ ЧАСОВ)

Ростов-на-Дону
2020

Основными компонентами дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по специальности «Детская онкология» на тему «Острые лейкозы у детей. Актуальные вопросы диагностики и терапии» являются (цель программы, планируемые результаты обучения; учебный план; требования к итоговой аттестации обучающихся; рабочие программы учебных модулей; организационно-педагогические условия реализации дополнительной профессиональной программы повышения квалификации; оценочные материалы и иные компоненты).

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации врачей по специальности «Детская онкология» на тему «Острые лейкозы у детей. Актуальные вопросы диагностики и терапии» одобрена на заседании кафедры онкологии.

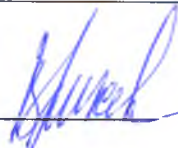



Протокол № 11 от «5» июня 2020 г.

Заведующий кафедрой д.м.н., профессор, чл.-корр. РАН  О.И. Кит

2. ЛИСТ СОГЛАСОВАНИЯ

дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по специальности «Детская онкология» на тему «Острые лейкозы у детей. Актуальные вопросы диагностики и терапии»

срок освоения 36 академических часов

СОГЛАСОВАНО	
Проректор по последипломному образованию	« <u>08</u> » <u>06</u> 20 <u>20</u> г.  Брижак З.И.
Декан факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов	« <u>08</u> » <u>06</u> 20 <u>20</u> г.  Бадалянц Д.А.
Начальник управления организации непрерывного образования	« <u>08</u> » <u>06</u> 20 <u>20</u> г.  Герасимова О.В.
Заведующий кафедрой	« <u>05</u> » <u>06</u> 20 <u>20</u> г.  Кит О.И.

4. Общие положения

4.1. Цель дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по специальности «Детская онкология» на тему «Острые лейкозы у детей. Актуальные вопросы диагностики и терапии» (срок обучения 36 академических часов) заключается в совершенствовании и получении новой компетенции в рамках имеющейся квалификации.

4.2. Актуальность программы: определяется важностью совершенствования врача-специалиста по актуальным вопросам диагностики, профилактики и лечению острых лейкозов у детей, а также освоению навыков и умений, необходимых врачу (детскому онкологу в соответствии с профессионально-должностными требованиями, профессиональными стандартами и квалификационными характеристиками.

4.3. Задачи программы:

- **Сформировать знания:** по диагностике, лечению, профилактике острых лейкозов позволяющих врачу (детскому онкологу) свободно ориентироваться в вопросах оказания специализируемой помощи онкологических пациентам.

- **Сформировать умения:** формирование умений в освоении новейших технологий и методик в сфере своих профессиональных интересов по вопросам острых лейкозов у детей.

- проводить дифференциально-диагностический поиск,
- определять лечебную тактику в полном объеме у пациентов с острыми лейкозами, проводить профилактические и реабилитационные мероприятия по сохранению жизни и здоровья;

- **Сформировать навыки:** постановки предварительного диагноза онкологической патологии и определить тактику ведения пациентов с острыми лейкозами.

- онконастороженности у врачей-детских онкологов.

Трудоемкость освоения - 36 академических часов (1 неделя)

Основными компонентами Программы являются:

- общие положения;
- планируемые результаты обучения;
- учебный план;
- календарный учебный график;
- рабочие программы учебных модулей: "Специальные дисциплины"
- организационно-педагогические условия;
- формы аттестации;
- оценочные материалы <1>.

<1> Пункт 9 приказа Министерства образования и науки Российской Федерации от 01 июля 2013 г. N 499 "Порядок организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам", (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации от 20 августа 2013 г., регистрационный N 29444) с изменениями, внесенными приказом Министерства образования и науки Российской Федерации от 15 ноября 2013 г. N 1244 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 14 января 2014 г., регистрационный N 31014).

4.4. Содержание Программы построено в соответствии с модульным принципом, структурными единицами модулей являются разделы. Каждый раздел дисциплины подразделяется на темы, каждая тема - на элементы, каждый элемент - на подэлементы. Для удобства пользования Программой в учебном процессе каждая его структурная единица кодируется. На первом месте ставится код раздела дисциплины (например, 1), на втором - код темы (например, 1.1), далее - код элемента (например, 1.1.1), затем - код подэлемента (например, 1.1.1.1). Кодировка вносит определенный порядок в перечень вопросов, содержащихся в Программе, что, в свою очередь, позволяет кодировать контрольно-измерительные (тестовые) материалы в учебно-методическом комплексе (далее - УМК).

4.5. Учебный план определяет состав изучаемых дисциплин с указанием их трудоемкости, объема, последовательности и сроков изучения, устанавливает формы организации учебного процесса и их соотношение (лекции, обучающий симуляционный курс, семинарские и практические занятия, применение дистанционного обучения), конкретизирует формы контроля знаний и умений обучающихся. Планируемые результаты обучения направлены на формирование профессиональных компетенций врача-онколога. В планируемых результатах отражается преемственность с профессиональными стандартами и квалификационной характеристикой должности врача-онколога. <2>.

<2> Приказ Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 23 июля 2010 г. N 541н "Об утверждении Единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел "Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения" (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 25 августа 2010 г., регистрационный N 18247).

4.6. В Программе содержатся требования к аттестации обучающихся. Итоговая аттестация осуществляется посредством проведения экзамена и

выявляет теоретическую и практическую подготовку обучающегося в соответствии с целями и содержанием Программы.

4.7. Организационно-педагогические условия реализации Программы включают учебно-методическое обеспечение учебного процесса освоения модулей специальности (тематика лекционных, семинарских и практических занятий).

4.8 Характеристика профессиональной деятельности обучающихся:

- **область профессиональной деятельности**¹ включает охрану здоровья граждан путем обеспечения оказания высококвалифицированной медицинской помощи в соответствии с установленными требованиями и стандартами в сфере здравоохранения;

- **основная цель вида профессиональной деятельности**²: профилактика, диагностика, лечение онкологических заболеваний, реабилитация пациентов;

- **обобщенные трудовые функции**: оказание медицинской помощи пациентам с инфекционными заболеваниями; оказание медицинской помощи пациентам с онкологическими заболеваниями с использованием противоопухолевой лекарственной терапии; оказание медицинской помощи пациентам с онкологическими заболеваниями с использованием хирургического лечения; оказание медицинской помощи пациентам с онкологическими и неонкологическими заболеваниями с использованием ионизирующего излучения.

- **трудовые функции**:

A/01.8 Оказание медицинской помощи пациентам в экстренной форме

A/02.8 Назначение и проведение обследования пациентов в целях выявления онкологического заболевания, его прогрессирования

A/03.8 Назначение лечения пациентам с онкологическими заболеваниями, контроль его эффективности и безопасности

A/04.8 Проведение и контроль эффективности мероприятий медицинской реабилитации для пациентов с онкологическими заболеваниями, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации инвалидов

A/05.8 Проведение медицинских освидетельствований и медицинских экспертиз в отношении пациентов с онкологическими заболеваниями

A/06.8- Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения

¹ Приказ Министерства образования и науки Российской Федерации от 25.08.2014 N 1056 "Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.14 Детская онкология (уровень подготовки кадров высшей квалификации)" (Зарегистрировано в Минюсте России 28.10.2014 N 34500)

² Проект профессионального стандарта «Об утверждении профессионального стандарта «Врач-онколог», 2018 г.

A/07.8 Проведение анализа медико-статистической информации, ведение медицинской документации, организация деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала

B/01.8 Оказание медицинской помощи пациентам в экстренной форме

B/02.8 Назначение и проведение обследования пациентов в целях выявления онкологического заболевания, его прогрессирования

B/03.8 Назначение лечения пациентам с онкологическими заболеваниями, контроль его эффективности и безопасности

B/04.8 Проведение и контроль эффективности мероприятий медицинской реабилитации для пациентов с онкологическими заболеваниями, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации инвалидов

B/05.8 Проведение медицинских освидетельствований и медицинских экспертиз в отношении пациентов с онкологическими заболеваниями

B/06.8 Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения

B/07.8 Проведение анализа медико-статистической информации, ведение медицинской документации, организация деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала

B/08.8 Назначение и проведение противоопухолевой лекарственной терапии пациентам с онкологическими заболеваниями, контроль ее эффективности и безопасности

C/01.8 Оказание медицинской помощи пациентам в экстренной форме

C/02.8 Назначение и проведение обследования пациентов в целях выявления онкологического заболевания, его прогрессирования

C/03.8 Назначение лечения пациентам с онкологическими заболеваниями, контроль его эффективности и безопасности

C/04.8 Проведение и контроль эффективности мероприятий медицинской реабилитации для пациентов с онкологическими заболеваниями, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации и абилитации инвалидов

C/05.8 Проведение медицинских освидетельствований и медицинских экспертиз в отношении пациентов с онкологическими заболеваниями

C/06.8 Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения

C/07.8 Проведение анализа медико-статистической информации, ведение медицинской документации, организация деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала

C/08.8 Назначение и проведение хирургического лечения пациентам с онкологическими заболеваниями, контроль его эффективности и безопасности

D/01.8 Оказание медицинской помощи пациентам в экстренной форме

D/02.8 Назначение и проведение обследования пациентов в целях выявления онкологического заболевания, его прогрессирования

D/03.8 Назначение лечения пациентам с онкологическими заболеваниями, контроль его эффективности и безопасности

D/04.8 Проведение и контроль эффективности мероприятий медицинской реабилитации для пациентов с онкологическими заболеваниями, в том числе при реализации индивидуальных программ реабилитации инвалидов

D/05.8 Проведение медицинских освидетельствований и медицинских экспертиз в отношении пациентов с онкологическими заболеваниями

D/06.8 Проведение и контроль эффективности мероприятий по профилактике и формированию здорового образа жизни и санитарно-гигиеническому просвещению населения

D/07.8 Проведение анализа медико-статистической информации, ведение медицинской документации, организация деятельности находящегося в распоряжении медицинского персонала

D/08.8 Назначение и проведение лечения пациентам с онкологическими и неонкологическими заболеваниями с использованием ионизирующего излучения, контроль его эффективности и безопасности

- вид программы: практикоориентированная.

4.9 Контингент обучающихся:

- по основной специальности: врачи-детские онкологи

5. ПЛАНИРУЕМЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ОБУЧЕНИЯ

Планируемые результаты обучения направлены на формирование профессиональных компетенций врача-детского онколога. В планируемых результатах отражается преемственность с профессиональным стандартом и квалификационной характеристикой должности врача-детского онколога.

Характеристика компетенций <3> врача-онколога, подлежащих совершенствованию

<3> Приказ Министерства образования и науки Российской Федерации от «25» августа 2014 г. N 1100 "Об утверждении федерального государственного образовательного стандарта высшего образования по специальности 31.08.57 (уровень подготовки кадров высшей квалификации)" (зарегистрирован в Министерстве юстиции Российской Федерации 23 октября 2014 г., регистрационный N 34408).

5.1. Профессиональные компетенции (далее - ПК):

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).

Готовность к применению социально-гигиенических методик сбора и медико-статистического анализа информации о показателях здоровья взрослых и подростков (ПК 4).

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 5).

лечебная деятельность:

Готовность к ведению и лечению пациентов, нуждающихся в оказании онкологической медицинской помощи (ПК 6).

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 8).

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 9).

организационно-управленческая деятельность:

Готовность к применению основных принципов организации и управления в сфере охраны здоровья граждан, в медицинских организациях и их структурных подразделениях (ПК 10).

5.2.Объем программы: 36 академических часов.

5.3. Форма обучения, режим и продолжительность занятий

График обучения	Акад. часов в день	Дней в неделю	Общая продолжительность программы, месяцев (дней, недель)
Очное (с использованием ДОТ)	6	6	1 неделя, 6 дней

Для реализации программы используется Автоматизированная система дополнительного профессионального образования ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России (далее - система). В систему внесены контрольно-измерительные материалы, а также материалы для самостоятельной работы: методические разработки кафедры, клинические рекомендации. Лекции и часть семинаров представлены в виде записей и презентаций. Текущее тестирование проводится в системе.

ДО обучение реализуется на дистанционной площадке do.rostgmu.ru

(доступ на портал осуществляется при наличии логина и пароля от личного кабинета, который выдается слушателю после издания приказа о зачислении на цикл.

6. УЧЕБНЫЙ ПЛАН

распределения учебных модулей

дополнительной профессиональной программы повышения квалификации врачей по специальности «Детская онкология» на тему «Острые лейкозы у детей. Актуальные вопросы диагностики и терапии»
(срок освоения 36 академических часов)

Код	Наименование модуля	Всего часов	В том числе					Форма контроля
			лекции	ПЗ	СЗ	ОСК	ДО	
1	Острые лейкозы у детей. Актуальные вопросы диагностики и терапии.	34	10	12	12		24	
Итоговая аттестация		2						Экзамен

Всего	36						
-------	----	--	--	--	--	--	--

ПЗ - практические занятия, СЗ - семинарские занятия.

ОСК – обучающий симуляционный курс.

ДО – дистанционное обучение.

7. Календарный учебный график

Учебные модули	Месяц			
	1 неделя (часы)	2 неделя (часы)	3 неделя (часы)	4 неделя (часы)
Фундаментальные дисциплины	-	-	-	-
Специальные дисциплины	34	-	-	-
Смежные дисциплины	-	-	-	-
Итоговая аттестация	2	-	-	-

8. Рабочая программа учебного модуля

Код	Наименования тем, элементов
1.1.	Понятие гемобластозов. Краткие сведения по основам гемопоэза, возрастные особенности. Эпидемиология злокачественных гематологических заболеваний у детей и подростков. Современная классификация гемобластозов. Патогенез. Хромосомные аномалии при гемобластозах. Правила опухолевой прогрессии. Острые лейкозы. Классификация. Основные клинико-лабораторные синдромы.
1.2.	Особенности отдельных форм острых лейкозов. Первичные клинические проявления. Клинические разборы больных. Внекостномозговые поражения при острых лейкозах, основные клинические проявления. Понятие нейрорлейкемии.
1.3.	Цитологическая и цитохимическая характеристика клеток костного мозга и периферической крови при злокачественных гематологических заболеваниях у детей и подростков.
1.4.	Принципы лечения острых лейкозов. Современные протоколы. Показания, противопоказания. Высокодозная терапия острых лейкозов. Осложнения высокодозного полихимиотерапевтического метода лечения острых лейкозов у детей и подростков. Этапы терапии острых лейкозов. Основные принципы сопроводительной и симптоматической терапии.
1.5.	Неотложная помощь больным острыми лейкозами. Современные подходы к трансфузионной терапии, ознакомление с нормативными документами.
1.6.	Трансплантация костного мозга, показания и противопоказания. Экспертиза трудоспособности.

9. Организационно-педагогические условия

Тематика лекционных занятий

№ раздела	№ лекции	Тема лекции	Кол-во часов
1	1.	Понятие гемобластозов. Классификация. Патогенез. Хромосомные аномалии при гемобластозах. Правила опухолевой прогрессии. Острые лейкозы. Основные современные принципы классификации острых лейкозов у детей и подростков. Основные синдромы.	2
1	2.	Особенности отдельных форм острых лейкозов. Первичные клинические проявления. Внекостномозговые поражения при острых лейкозах. Нейролейкемия, клинические проявления, принципы диагностики, тактика терапии, согласно клиническим рекомендациям Минздрава России.	2
1	3.	Цитологическая и цитохимическая характеристика клеток костного мозга и периферической крови при острых лейкозах у детей. Современные аспекты диагностики острого лейкоза у детей.	2
1	4.	Принципы лечения острых лейкозов. Современные протоколы. Показания, противопоказания. Высокодозная терапия острых лейкозов. Побочные	2

		реакции и осложнения противоопухолевой лекарственной терапии. Этапы терапии острых лейкозов. Сопроводительная и симптоматическая терапия.	
1	5.	Неотложная помощь больным острыми лейкозами (гиперлейкоцитоз, синдром сдавления верхней полой вены, олиго/анурия, тяжелые инфекции). Трансфузионная терапия (показания для заменных трансфузий, лейкофереза).	2
		Итого	10

Тематика семинарских занятий

№ раздела	№ с	Тема семинара	Кол-во часов
1	1.	Понятие гемобластозов. Основные сведения. Схема костно-мозгового кроветворения. Современная классификация гемобластозов. Основные механизмы патогенеза. Хромосомные аномалии при гемобластозах. Правила опухолевой прогрессии. Острые лейкозы. Классификация. Основные синдромы, «маски» заболевания, встречающиеся в детском и подростковом возрасте.	2
1	2.	Особенности отдельных форм острых лейкозов. Первичные клинические проявления. Клинические	2

		разборы больных. Внекостномозговые поражения при острых лейкозах. Нейролейкемия.	
1	3.	Цитологическая и цитохимическая характеристика клеток костного мозга и периферической крови при острых лейкозах у детей.	2
1	4.	Принципы лечения острых лейкозов. Современные протоколы. Показания, противопоказания. Высокодозная терапия острых лейкозов. Токсическое действие химиопрепаратов на различные органы и системы. Этапы терапии острых лейкозов. Сопроводительная и симптоматическая терапия.	2
1	5.	Неотложная помощь больным острыми лейкозами (инициальные неотложные ситуации). Показания для трансфузионной терапии, заменных переливаний компонентов крови	2
1	6.	Трансплантация костного мозга, показания и противопоказания. Экспертиза трудоспособности.	2
		Итого	12

Тематика практических занятий

№ раздела	№ Пз	Тема занятия	Кол-во часов	Формы текущего контроля
1	1.	Понятие гемобластозов. Основные сведения Краткие данные по основам гемопоэза, особенности по разным возрастным группам. Современная классификация гемобластозов. Основные механизмы патогенеза. Наиболее значимые хромосомные аномалии при острых лейкозах у детей и подростков. Основные правила	2	Зачет

		опухолевой прогрессии. Острые лейкозы. Классификация острых лейкозов у детей и подростков. Основные клинические синдромы. Разбор клинического случая острого лейкоза в соответствии с клиническими рекомендациями МЗ РФ и стандартами лечения.		
1	2.	Особенности отдельных форм острых лейкозов. Первичные клинические проявления. Клинические разборы больных. Внекостномозговые поражения при острых лейкозах. Нейролейкемия.	2	Зачет
1	3.	Цитологическая и цитохимическая характеристика клеток костного мозга и периферической крови при острых лейкозах у детей. Современные аспекты диагностики острого лейкоза у детей. Разбор клинического случая острого лейкоза в соответствии с клиническими рекомендациями МЗ РФ и стандартами лечения.	2	Зачет
1	4.	Принципы лечения острых лейкозов. Современные протоколы. Показания, противопоказания. Высокодозная терапия острых лейкозов. Осложнения противоопухолевой лекарственной терапии. Этапы терапии острых лейкозов. Сопроводительная и симптоматическая терапия. Разбор клинического случая острого лейкоза в соответствии с клиническими рекомендациями МЗ РФ и стандартами лечения.	2	Зачет
1	5.	Неотложная помощь больным острыми лейкозами. Трансфузионная терапия, особенности, показания, противопоказания у различных возрастных групп.	2	Зачет

		Трансплантация костного мозга, показания и противопоказания. Экспертиза трудоспособности. Разбор клинического случая острого лейкоза в соответствии с клиническими рекомендациями МЗ РФ и стандартами лечения.		
1	6.	Проведение осмотра пациентов с острыми лейкозами или подозрением на острый лейкоз. Интерпретация результатов физикального обследования пациентов различных возрастных групп. Оценка состояния пациентов в соответствии с действующими порядками оказания медицинской помощи, клиническими рекомендациями (протоколами лечения) по вопросам оказания медицинской помощи, с учетом стандартов.	2	Зачет
		Итого	12	

10. Формы аттестации

10.1. Итоговая аттестация по Программе проводится в форме экзамена и должна выявлять теоретическую и практическую подготовку врача-детского онколога по теме «Острые лейкозы у детей. Актуальные вопросы диагностики и терапии»

В соответствии с требованиями квалификационных характеристик и профессиональных стандартов.

10.2. Обучающийся допускается к итоговой аттестации после изучения дисциплин в объеме, предусмотренным учебным планом.

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

11. Оценочные материалы

11.1 Тематика контрольных вопросов:

1. Понятие гемобластозов у детей. Классификация. Патогенез.
2. Современные теории происхождения.

3. Патогенез. Хромосомные аномалии при острых лейкозах у детей.
4. Правила опухолевой прогрессии.
5. Острые лейкозы. Классификация. Основные клинические и лабораторные синдромы, возможные первичные проявления в дебюте заболевания.
6. Внекостномозговые поражения. Особенности отдельных форм острых лейкозов, их цитологическая и цитохимическая характеристика, дифференциальная диагностика.
7. Принципы и схемы полихимиотерапии, высокодозная полихимиотерапия. Этапы терапии.
8. Особенности лечения в детском возрасте.
9. Принципы и методы сопроводительной терапии при острых лейкозах. Неотложная помощь.
10. Профилактика и лечение нейтропении.
11. Критерии ремиссии, рецидивов.
12. Трансплантация костного мозга, показания.
13. Экспертиза трудоспособности при острых лейкозах.

11.2. Задания, выявляющие практическую подготовку врача-детского онколога по теме «Острые лейкозы у детей. Актуальные вопросы диагностики и терапии»

Примеры тестовых заданий:

1. Острый лейкоз отличается от хронического лейкоза
А) уровнем нарушения дифференцировки клеток костного мозга
В) количеством лейкоцитов в периферической крови
С) количеством тромбоцитов в периферической крови
Д) всеми перечисленными параметрами
Е) правильные ответы А) и Б)
2. Наиболее часто у взрослых встречаются следующие варианты острого лейкоза
А) острый лимфобластный лейкоз
В) острый миелобластный лейкоз
С) острый эритроцитарный лейкоз
Д) правильные ответы А) и Б)
Е) правильные ответы Б) и С)
3. Острый лимфобластный лейкоз встречается в возрасте
А) до 15 лет
В) от 16 до 25 лет

- С) от 26 до 40 лет
- Д) старше 40 лет
- Е) в любом возрасте
- Ж) верно А и Д**

4. Хронический миелолейкоз встречается в возрасте

- А) до 15 лет
- В) от 16 до 25 лет
- С) от 26 до 40 лет
- Д) старше 40 лет
- Е) в любом возрасте**

5. Специфическое поражение оболочек мозга (нейролейкемия) наиболее часто наблюдается

- А) при остром лимфобластном лейкозе**
- В) при остром миелобластном лейкозе
- С) при хроническом миелолейкозе
- Д) при хроническом лимфолейкозе

6. Диагноз нейролейкемии может быть поставлен на основании исследования данных

- А) миелограммы
- В) люмбальной пункции**
- С) компьютерного исследования головного мозга
- Д) всех приведенных видах исследования

Примеры ситуационных задач:

Задача 1.

Больная, 15 лет, поступила с жалобами на выраженную слабость, повышение температуры тела до 38,5 С, снижение аппетита. Данное состояние отмечает в течение 3 недель, связывает с переохлаждением. Неделю назад обратилась к участковому педиатру, где был выставлен диагноз: ОРВИ, средне-тяжелое течение. Однако состояние продолжало ухудшаться, несмотря на проводимую терапию. Повторно обратилась в больницу, где был сделан общий анализ крови.

ОАК:

Эритроциты - $2,5 \times 10^{12}/л$

Гемоглобин -74 г/л

Лейкоциты - $6,1 \cdot 10^9$ /л

Лимфоциты - 10%

с/я - 5%

тромбоциты - 80×10^9 /л

бласты - 85%

Объективно: общее состояние тяжелое, самочувствие нарушено. Кожные покровы и слизистые бледные, увеличены подчелюстные, шейные лимфоузлы до 1,5 см, безболезненные. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Печень пальпируется у края реберной дуги, селезенка выступает на 2 см из-под края реберной дуги, безболезненная.

Ваш диагноз? План обследования? Дифференциальная диагностика?

Ответ к задаче №1.

Диагноз- острый лейкоз, первая атака.

План обследования: миелограмма, иммунофенотипирование костного мозга, цитохимическое исследование костного мозга.

Дифференциальный диагноз необходимо проводить:

- острым миелобластным лейкозом. Выявляется с помощью цитохимических реакций - при отрицательном результате на миелопероксидазу и липиды говорят об остром лимфобластном лейкозе.

- с лейкомоидными реакциями. Наличие четкой связи между перенесенной бактериальной или вирусной инфекцией и развитием лейкомоидной реакции. При остром лейкозе такая связь не характерна. Купирование инфекционно-воспалительного процесса приводит к нормализации периферической крови и миелограммы; отсутствие тромбоцитопении и геморрагического синдрома при лейкомоидной реакции, в то время как для острого лейкоза тромбоцитопения и тяжелый геморрагический синдром закономерны; отсутствие бластемии в периферической крови и костном мозге при лейкомоидной реакции является важнейшей особенностью лейкомоидной реакции, при остром лейкозе, напротив, чрезвычайно характерно высокое содержание бластов в костном мозге.

Задача 2.

У ребенка 5 лет увеличены шейные, аксиллярные лимфоузлы с двух сторон, до 2 см, безболезненные, эластичные. Жалобы на общую слабость, периодический подъем температуры до 37,6 -38 С, боли в костях. При осмотре выявлена гепатоспленомегалия.

О каком заболевании в данной ситуации можно думать?

Какое обследование необходимо провести для уточнения диагноза?

Какой процент наличия злокачественных клеток в костном мозге является диагностически значимым?

Какие синдромы заболевания у этого пациента можно выделить?

Какие исследования необходимо провести для исключения поражения ЦНС при этом заболевании?

Ответ к задаче № 2.

О лейкозе, лимфоме;

Развёрнутый анализ крови, костно-мозговая пункция;

Более 25% бластных клеток;

Гиперпластический, астенический, болевой;

Люмбальная пункция с определением цитоза и цитологией клеток (при наличии бластных клеток-нейролейкоз).

Задача № 3.

Больной 10 лет поступил в стационар с жалобами на слабость, сухой кашель, одышку при ходьбе по лестнице, лихорадку. Болеет в течении 1 месяца, когда появилась слабость, периодический подъем температуры, связывали с ОРВИ. При обследовании в анализе крови: СОЭ – 48 мм/час, лейкоциты – 52×10^9 /л, тромбоциты $23,0 \times 10^9$ /л, бластные клетки 20%. Кожные покровы бледные, на туловище единичные петехии. Пальпируются шейные, подмышечные лимфоузлы от 1,0 до 1,5 см, не спаяны между собой. Тоны сердца приглушены, систолический шум. Печень +2 см, селезёнка +4 см.

Какое заболевание можно предположить?

Наметить план обследования.

Чем может быть обусловлен респираторный синдром?

Какие методы исследования необходимы для уточнения причины дыхательной недостаточности в данной ситуации.

Какие методики исследования костного мозга необходимо провести для верификации варианта лейкоза?

Ответ к задаче № 3.

Лейкоз;

Костно-мозговая пункция;

Увеличением л/узлов средостения, инфильтрацией ткани лёгкого бластными клетками;

R-графия и КТ органов грудной клетки;
Морфологическое, цитохимическое, иммунологическое, цитогенетическое и молекулярно-биологическое исследование костного мозга.

Задача 4.

Мальчик 13 лет поступил в отделение с жалобами на выраженную слабость, тошноту, гипертермию, боли в костях. В течение последних 2 месяцев стал быстро уставать, снизился аппетит, побледнел.

7 дней назад повысилась температура до $39,5^{\circ}\text{C}$, увеличились подчелюстные лимфатические лимфоузлы. В амбулаторном анализе крови гиперлейкоцитоз. При поступлении состояние тяжелое, резко выражены симптомы интоксикации, бледность кожи и слизистых, на конечностях многочисленные петехии. Шейные лимфатические узлы до 3,0 см, подвижные, безболезненные. Дыхание везикулярное, тоны сердца ясные, ритмичные. Живот мягкий, печень +4 см, селезёнка +4 см. Отмечается ригидность затылочных мышц, положительный симптом Кернига.

Анализ крови: Hb – 74 г/л, эритроциты – $3,18 \times 10^{12}$ /л, тромбоциты – единичные, лейкоциты- 305×10^9 /л, бласты- 76%, п/я – 1%, с/я – 4%, лимф. 19%, СОЭ - 62 мм/час. Миелограмма: костный мозг гиперплазирован, бласты – 98%, нейтрофильный росток – 3 %, эритроидный росток – 1 %, мегакарициты не обнаружены. Цитохимическое исследование костного мозга: ШИК-реакция гранулярная в 95 % бластов, реакция на миелопероксидазу и судан отрицательная. Иммунологическое исследование костного мозга: выявлены маркёры зрелой Т-клетки. Исследование ликвора: цитоз- 300/3, белок- 960 ммоль/л, реакция Панди-+++ , бласты – 100%.

Поставить диагноз согласно принятой классификации.

Что явилось решающим в постановке диагноза?

Перечислить основные этапы лечения.

Определить прогноз у данного пациента.

С чем связана неврологическая симптоматика и изменения в ликворе при данном заболевании?

Ответ к задаче N4.

Острый лимфобластный лейкоз, Т-клеточный, высокая группа риска, нейрорлейкоз.

Данные костно-мозгового пунктата, цитохимии, иммунологии, анализы ликвора в сочетании с клинической картиной.

Программа полихимиотерапии (индукция ремиссии, консолидация, поддерживающая терапия), интратекальные введения химиопрепаратов и краниальное облучение.

Неблагоприятный (возраст старше 10 лет, инициальный лейкоцитоз более 20×10^9 /л, Т-клеточный вариант, нейрорлейкоз.

Лейкемическим поражением ЦНС.

Задача № 5.

Девочка 9 лет, в возрасте 8 лет установлен диагноз: острый лимфобластный лейкоз, получила химиотерапию по программе VFM. Регулярно наблюдается у гематолога и участкового педиатра. При очередном обследовании в анализах крови выявлено повышение количества лейкоцитов до $17,0 \times 10^9/\text{л}$, бластные клетки 12%.

Как можно расценить данные изменения в анализах крови?

Какие исследования необходимо провести для подтверждения диагноза?

Какой процент злокачественных клеток в костном мозге является диагностически значимым в данной ситуации?

Какие диагностические манипуляции необходимо провести для исключения поражения ЦНС?

Принципы терапии.

Ответ к задаче № 5.

Рецидив заболевания, ранний, изолированный костно-мозговой.

Провести костно-мозговую пункцию, определение уровня ЛДГ.

Более 5% бластных клеток.

Люмбальная пункция с определением цитоза и цитологией клеток (при наличии бластных клеток-нейролейкоз).

Программа химиотерапии для рецидивов, планировать ТКМ.

12. Литература

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ОСНОВНАЯ ЛИТЕРАТУРА:

1. Онкология [Электронный ресурс] / Под ред. Чиссова В.И., Давыдова М.И. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. – Доступ ЭБС «Консультант врача»
2. Атлас онкологических операций [Электронный ресурс] / Под ред. В.И. Чиссова, А.Х. Трахтенберга, А.И. Пачеса - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. - Доступ ЭБС «Консультант врача»

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ЛИТЕРАТУРА:

1. Руководство по химиотерапии опухолевых заболеваний / под ред. Н.И. Переводчиковой. - изд. 3-е, доп. и перераб. – М. : Практическая медицина, 2011. - 512 с
2. Шумпелик Ф. Атлас оперативной хирургии / Фолькер-Шумпелик; пер. с англ. Н.Л. Матвеева. - М.: Изд-во Панфилова, 2010. - 616 с.

3. Онкология: рук-во для врачей. Т. 1: Общая онкология: в 2 т. / Н.А.Терентьева, А.А. Артифексова, В.В. Новиков [и др.]; под ред. Б.Е. Шахова, А.В. Алясовой, И.Г. Терентьева; Нижегород. гос. мед.акад. – Н. Новгород: Изд-во НижГМА, 2010. – 478 с.
4. Циммерман Я.С. Гастроэнтерология: рук-во / Я.С. Циммерман. - 2-е изд., перераб. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 813 с.
5. Онкология [Электронный ресурс]: Национальное руководство. Краткое издание / под ред. В.И. Чиссова, М.И. Давыдова - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – Доступ ЭБС «Консультант врача»

ИНТЕРНЕТ РЕСУРСЫ

1. **Электронная библиотека РостГМУ** [Электронный ресурс]. - URL: <http://109.195.230.156:9080/oracg/>
2. **Консультант врача.** Электронная медицинская библиотека [Электронный ресурс] : ЭБС. – М.: ООО ГК «ГЭОТАР». - URL: <http://www.rosmedlib.ru>
3. **UpToDate** [Electronic resource] : БД / Wolters Kluwer Health. – URL: www.uptodate.com
4. **«Консультант Плюс»** Справочная правовая система - URL: <http://www.consultant.ru>
5. **Научная электронная библиотека eLIBRARY.** - URL: <http://elibrary.ru>
6. **Национальная электронная библиотека.** - URL: <http://нэб.рф/>
7. Scopus / Elsevier Inc., Reed Elsevier. – Philadelphia: Elsevier B.V., PA. – URL: <http://www.scopus.com/> (Нацпроект)
8. **Web of Science** / Clarivate Analytics. - URL: <http://apps.webofknowledge.com> (Нацпроект)
9. **MEDLINE Complete EBSCO** / EBSCO. – URL: <http://search.ebscohost.com> (Нацпроект)
10. **ScienceDirect. Freedom Collection** / Elsevier. – URL: www.sciencedirect.com по IP-адресам РостГМУ. (Нацпроект)
11. **БД издательства Springer Nature.** - URL: <http://link.springer.com/> по IP-адресам РостГМУ. (Нацпроект)
12. **Единое окно доступа к информационным ресурсам.** - URL: <http://window.edu.ru/>
13. **Официальный интернет-портал правовой информации.** - URL: <http://pravo.gov.ru/>
14. **Архив научных журналов** / НЭИКОН. - URL: <https://archive.neicon.ru/xmlui/>
15. **Журналы открытого доступа на русском языке** / платформа EIPub НЭИКОН. – URL: <https://elpub.ru/>
16. **Медицинский Вестник Юга России.** - URL: <https://www.medicalherald.ru/jour> или с сайта РостГМУ
17. **Всемирная организация здравоохранения.** - URL: <http://who.int/ru/>

18. **Evrika.ru** информационно-образовательный портал для врачей. – URL: <https://www.evrika.ru/>
19. **Med-Edu.ru**: медицинский видеопортал. - URL: <http://www.med-edu.ru/>
20. **Univadis.ru**: международ. мед. портал. - URL: <http://www.univadis.ru/>
21. **DoctorSPB.ru**: информ.-справ. портал о медицине. - URL: <http://doctorspb.ru/>
22. **Современные проблемы науки и образования** : электрон. журнал. - URL: <http://www.science-education.ru/ru/issue/index>
23. **Рубрикатор клинических рекомендаций Минздрава России**. - URL: <http://cr.rosminzdrav.ru/#!/>

Кадровый состав программы ДПО
ПК «Острые лейкозы у детей. Актуальные вопросы диагностики и терапии»

№ п/п	Фамилия, имя, отчество,	Ученая степень, ученое звание	Должность
1	Кит Олег Иванович	Член.корр РАН, д.м.н., профессор	Заведующий кафедрой
2	Николаева Надежда Владимировна	д.м.н.	Ассистент
3	Дмитриева Виктория Викторовна	К.м.н.	Ассистент