

**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 № 1
«12» 01 2021 г.

УТВЕРЖДЕНО
приказом ректора

«14» 01 2021г.

№ 06

**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
2021**

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.

Заведующий кафедрой д.м.н., профессор, академик РАН О.И. Кит

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, 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, онкологу, педиатру) 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, онкологов, педиатров

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 деятельности¹** включает охрану здоровья граждан путем обеспечения оказания высококвалифицированной медицинской помощи в соответствии с установленными требованиями и стандартами в сфере здравоохранения;

- **основная цель вида профессиональной деятельности²**: 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

- **по смежным специальностям:** врачи-онкологи, педиатры

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)
Форма обучения			
Очно-заочная (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	
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 реакции и осложнения противоопухолевой лекарственной терапии. Этапы терапии острых лейкозов. Сопроводительная и симптоматическая терапия.	2
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 разборы больных. Внекостномозговые поражения при острых лейкозах. Нейролейкемия.	2
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	
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.	2	Зачет

		<p>Современная классификация гемобластозов. Основные механизмы патогенеза. Наиболее значимые хромосомные аномалии при острых лейкоза у детей и подростков. Основные правила 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.</p>		
1	2.	<p>Особенности отдельных форм острых лейкозов. Первичные клинические проявления. Клинические разборы больных. Внекостномозговые поражения при острых лейкозах. Нейролейкемия.</p>	2	Зачет
1	3.	<p>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.</p>	2	Зачет
1	4.	<p>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.</p>	2	Зачет

1	5.	<p>Неотложная помощь больным острыми лейкозами. Трансфузионная терапия, особенности, показания, противопоказания у различных возрастных групп.</p> <p>Трансплантация костного мозга, показания и противопоказания.</p> <p>Экспертиза трудоспособности.</p> <p>Разбор клинического случая острого лейкоза в соответствии с клиническими рекомендациями МЗ РФ и стандартами лечения.</p>	2	Зачет
1	6.	<p>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.</p>	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 нейролейкемии.
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 - $6,1 \times 10^9/л$

Лимфоциты - 10%

с/я - 5%

тромбоциты - $80 \times 10^9/л$

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: Нв – 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 маркеры 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 $20 \times 10^9/\text{л}$, Т-клеточный вариант, нейролейкоз. Лейкемическим поражением ЦНС.

Задача № 5.

Девочка 9 лет, в возрасте 8 лет установлен диагноз: острый лимфобластный лейкоз, получила химиотерапию по программе ВФМ. 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/opacg/>
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/#!/>