

**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 № 2

« 11 » 02 2025 г.

УТВЕРЖДЕНО
приказом ректора
« 13 » 02 2025 г.
№ 66

**ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ПРОФЕССИОНАЛЬНАЯ ПРОГРАММА
ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ**

**«Хронические Rh-негативные миелопролиферативные
заболевания.**

Хронический миелолейкоз»

по основной специальности: Гематология

по смежным специальностям:

терапия, общая врачебная практика (семейная медицина)

Трудоемкость: 36 часов

Форма освоения: очная

Документ о квалификации: удостоверение о повышении квалификации

Ростов-на-Дону, 2025

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации «Хронические Rh-негативные миелопролиферативные заболевания. Хронический миелолейкоз» обсуждена и одобрена на заседании кафедры гематологии и трансфузиологии (с курсами клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики) факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России.

Протокол заседания кафедры №1 от 14.01.2025

Заведующий кафедрой, д.м.н., профессор Шатохин Ю.В. Шатохин Ю.В.

Программа рекомендована к утверждению рецензентами:

Кастанаян А.А., доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой внутренних болезней №2 РостГМУ.

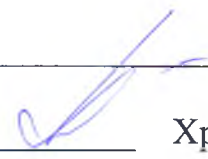
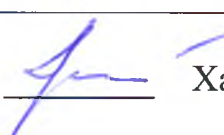
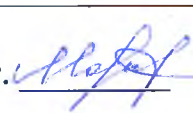
Лысенко И.Б., доктор медицинских наук, профессор, заведующая отделением гематологии НМИЦ Онкологии, Ростов-на-Дону

2. ЛИСТ СОГЛАСОВАНИЯ

дополнительной профессиональной программы повышения квалификации
«Хронические Rh-негативные миелопролиферативные заболевания.

Хронический миелолейкоз»

срок освоения 36 академических часов

СОГЛАСОВАНО	
И.о. проректора по последипломному образованию	« <u>14</u> » <u>01</u> 20 <u>25</u> г.  Хрипун И.А.
Декан факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов	« <u>14</u> » <u>01</u> 20 <u>25</u> г.  Хаишева Л.А.
Начальник управления непрерывного образования	« <u>14</u> » <u>01</u> 20 <u>25</u> г.  Морозова О.В.
Заведующий кафедрой	« <u>14</u> » <u>01</u> 20 <u>25</u> г.  Шатохин Ю.В.

Дополнительная профессиональная программа повышения квалификации «Хронические Rh-негативные миелопролиферативные заболевания. Хронический миелолейкоз» (далее - Программа) разработана рабочей группой сотрудников кафедры гематологии и трансфузиологии (с курсами клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики) факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России, заведующий кафедрой профессор Шатохин Ю.В.

Состав рабочей группы:

№№	Фамилия, имя, отчество	Учёная степень, звание	Занимаемая должность	Место работы
1	2	3	4	5
1.	Шатохин Юрий Васильевич	д.м.н., профессор	Профессор кафедры гематологии и трансфузиологии (с курсами клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики) факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России
2.	Снежко Ирина Викторовна	к.м.н., доцент	Доцент кафедры гематологии и трансфузиологии (с курсами клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики) факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России

3.	Мацуга Андрей Александрович	-	Доцент кафедры гематологии и трансфузиологии (с курсами клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики) факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России
----	-----------------------------------	---	--	-----------------------------------

Глоссарий

ДПО - дополнительное профессиональное образование;

ФГОС - Федеральный государственный образовательный стандарт

ПС - профессиональный стандарт

ОТФ - обобщенная трудовая функция

ТФ - трудовая функция

ПК - профессиональная компетенция

ЛЗ - лекционные занятия

СЗ - семинарские занятия;

ПЗ - практические занятия;

СР - самостоятельная работа;

ДОТ - дистанционные образовательные технологии;

ЭО - электронное обучение;

ПА - промежуточная аттестация;

ИА - итоговая аттестация;

УП - учебный план;

АС ДПО - автоматизированная система дополнительного профессионального образования.

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.
- 2.4. Оценка качества освоения программы.
 - 2.4.1. Формы промежуточной (при наличии) и итоговой аттестации.
 - 2.4.2. Шкала и порядок оценки степени освоения обучающимися учебного материала Программы.
- 2.5. Оценочные материалы.

3. Организационно-педагогические условия Программы.

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

1. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ПРОГРАММЫ.

1.1. Нормативно-правовая основа разработки Программы.

- Федеральный закон от 29 декабря 2012 г. № 273-ФЗ «Об образовании в Российской Федерации», статья 76.
- Приказ Минобрнауки России от 1 июля 2013 г. № 499 «Об утверждении Порядка организации и осуществления образовательной деятельности по дополнительным профессиональным программам».
- Профессиональный стандарт «Врач - гематолог» (утвержден приказом Минтруда и соцзащиты РФ от 11.02.2019 г. N 68н, регистрационный номер 1249).
- Приказ Минтруда и соцзащиты РФ от 15.05.2012 N 543н «Об утверждении Положения об организации оказания первичной медико-санитарной помощи взрослому населению" (с изменениями и дополнениями)»
- Приказ Министерства Здравоохранения и социального развития РФ от 23.07.2010 года n 541н «Об утверждении единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел "квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения" (Зарегистрировано в Министерстве юстиции РФ 25.08.2010 г., регистрационный N 18247)
- Лицензия Федеральной службы по надзору в сфере образования и науки на осуществление образовательной деятельности ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России от 22 июня 2017 г. № 2604

1.2. Категории обучающихся

Основная специальность – гематология

Смежные специальности – терапия, общая врачебная практика (семейная медицина).

1.3. Цель реализации программы

Совершенствование имеющихся профессиональных компетенций и повышение профессионального уровня в рамках имеющейся квалификации по специальностям: «Гематология», «Терапия», «Общая врачебная практика» (семейная медицина), а именно качественное расширение области знаний, умений и профессиональных навыков, востребованных при диагностике и медикаментозной терапии хронических миелопролиферативных заболеваний, ХМЛ.

Вид профессиональной деятельности: врачебная практика в области гематологии.

Вид профессиональной деятельности: врачебная практика в области терапии.

Вид профессиональной деятельности: врачебная практика в области общей врачебной практики.

Уровень квалификации: 8

Таблица 1

Связь Программы с профессиональным стандартом

– Профессиональный стандарт «Врач - гематолог» (утвержден приказом Минтруда и соцзащиты РФ от 11.02.2019 г. N 68н, регистрационный номер 1249).		
ОТФ	Трудовые функции	
	Код ТФ	Наименование ТФ
А: оказание медицинской помощи населению по профилю «гематология»	А/01.8	Диагностика заболеваний крови, кроветворных органов, злокачественных новообразований лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей
	А/02.8	Назначение лечения пациентам с заболеваниями крови, кроветворных органов, злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, контроль его эффективности и безопасности
Квалификационные характеристики: Общая врачебная практика (семейная медицина) На основании Приказа Министерства здравоохранения и социального развития РФ 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". Зарегистрировано в Минюсте РФ 25 августа 2010 г. Регистрационный N 18247. С изменениями и дополнениями от 9 апреля 2018 г.		
	<i>КХ</i>	Осуществляет амбулаторный прием и посещения на дому, оказывает неотложную помощь, проводит комплекс профилактических, лечебно-диагностических мероприятий.
Квалификационные характеристики: Терапия На основании Приказа Министерства здравоохранения и социального развития РФ 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". Зарегистрировано в Минюсте РФ 25 августа 2010 г. Регистрационный N 18247. С изменениями и дополнениями от 9 апреля 2018 г.		
	КХ	Выявляет общие и специфические признаки заболевания. Выполняет перечень работ и услуг для диагностики заболевания, оценки состояния больного и клинической ситуации в соответствии со стандартом медицинской помощи. Определяет показания для госпитализации и организует ее. Проводит дифференциальную диагностику. Обосновывает клинический диагноз, план и тактику ведения больного.

1.4. Планируемые результаты обучения

Таблица 2

Планируемые результаты обучения

ПК	Описание компетенции	Код ТФ профстандарта, квалификационные характеристики
ПК-1	готовность к определению у пациентов патологических состояний, симптомов, синдромов заболеваний, нозологических форм в соответствии с Международной статистической классификацией болезней и проблем, связанных со здоровьем	A/01.8 A/02.8 КХ
	должен знать: - методы клинического (анамнез, физические методы исследования), лабораторного и инструментального исследования; - принципы и методы	

	диагностики миелопролиферативных заболеваний Ph негативных, хронического миелолейкоза (ХМЛ), дифференциальной диагностики с лейкомоидными реакциями; - организацию работы, направленной на симптоматическое и базисное лечение миелопролиферативных заболеваний Ph негативных, ХМЛ; должен уметь: - оценить данные специальных методов обследований: Общего анализа крови, +тромбоциты, коагулограммы, миелограммы, трепанобиоптата костного мозга, цитогенетического, молекулярно – генетического исследований, УЗИ, КТ. должен владеть: - интерпретацией данных клинических и лабораторно-инструментальных исследований, используемых в гематологической практике;	
ПК-2	готовность к ведению и лечению пациентов с миелопролиферативными заболеваниями Ph негативными, с ХМЛ, лейкомоидными реакциями миелоидного типа, тромбоцитозами должен знать: - методы клинического (анамнез, физические методы исследования), лабораторного и инструментального исследований, необходимых для полноценного обследования	A/01.8 A/02.8 КХ

	пациентов с миелопролиферативными заболеваниями, ХМЛ лейкоидными реакциями миелоидного типа, тромбоцитозами; -уметь самостоятельно распознать Ph –негативные миелопролиферативные заболевания, ХМЛ, лейкоидные реакции.	
	должен уметь: - определить план обследования пациентов с миелопролиферативными заболеваниями Ph –негативными, ХМЛ, лейкоидными реакциями; - проводить мероприятия для профилактики осложнений; - определять показания для заместительной гемотрансфузионной терапии при миелопролиферативных заболеваниях;	
	должен владеть: -навыками распознавания миелопролиферативных заболеваний Ph –негативных, ХМЛ, методами дифференциальной диагностики.	

КХ – квалификационные характеристики

1.5 Форма обучения

График обучения / Форма обучения	Акад. часов в день	Дней в неделю	Общая продолжительность программы, месяцев (дней, недель)
Очная	6	6	1 неделя, 6 дней

2. СОДЕРЖАНИЕ ПРОГРАММЫ.

2.1 Учебный план.

дополнительной профессиональной программы повышения квалификации «Хронические Rh-негативные миелопролиферативные заболевания. Хронический миелолейкоз», в объеме 36 часов

№№	Наименование модулей	Всего часов	Часы без ДОТ и ЭО	В том числе				Часы с ДОТ и ЭО	В том числе				Стажировка	Обучающий симуляционный курс	Совершенствуемые ПК	Форма контроля
				ЛЗ	ПЗ	СЗ	СР		ЛЗ	СЗ	ПЗ	СР				
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17
	Специальные дисциплины.															
1	Хронические Rh-негативные миелопролиферативные заболевания. Хронический миелолейкоз	34	10		10			24	22	2					ПК-1 ПК-2	ТК
	Итоговая аттестация	2														экзамен
	Всего часов по программе	36	10		10			24	22	2						

2.2. Календарный учебный график.

Учебные занятия проводятся в течение 6 дней: шесть дней в неделю по 6 академических часа в день.

2.3. Рабочие программы учебных модулей.

МОДУЛЬ 1

Название модуля: **«Хронические Ph-негативные миелопролиферативные заболевания. Хронический миелолейкоз»**

Код	Наименования тем, подтем, элементов, подэлементов
1.1	Хронические миелопролиферативные заболевания. Классификация
1.2	Хронический миелолейкоз, Ph –позитивный: этиология, патогенез, клиника, диагностика, стадии заболевания, лечение, мониторинг эффективности терапии. Побочные эффекты препаратов ингибиторов тирозинкиназ. Реабилитационные мероприятия.
1.3	Хронический миелолейкоз, Ph –негативный: этиология, патогенез, клиника, диагностика, стадии заболевания, лечение, мониторинг эффективности терапии.
1.4	Хронический нейтрофильный лейкоз: клиника, диагностика, дифференциальная диагностика, основные принципы терапии. Реабилитационные мероприятия.
1.5	Истинная полицитемия: этиология, патогенез, клиника, диагностика, стадии заболевания, принципы терапии. Реабилитационные мероприятия.
1.6	Эссенциальная тромбоцитемия: этиология, патогенез, клиника, диагностика, стадии заболевания, принципы терапии. Реабилитационные мероприятия.
1.7	Первичный миелофиброз: этиология, патогенез, клиника, диагностика, стадии заболевания, принципы терапии. Реабилитационные мероприятия
1.8	Миелопролиферативные заболевания/миелодиспластический синдром
1.9	Классификация, дифференциальная диагностика тромбоцитозов. Принципы симптоматической терапии.
1.10	Дифференциальная диагностика эритремии и вторичных эритроцитозов.
1.11	Дифференциальная диагностика спленомегалий

2.4. Оценка качества освоения программы.

2.4.1. Форма и итоговой аттестации.

2.4.1.1. Контроль результатов обучения проводится:

- в виде текущего контроля (ТК) – по учебному модулю Программы. Текущий контроль знаний представляет собой оценку результатов обучения в рамках проводимых практических и семинарских занятий, осуществляется он преподавателем в пределах учебного времени, отведенного на освоение соответствующих учебных модулей, тем, элементов.

- в виде итоговой аттестации (ИА). Обучающийся допускается к ИА после освоения рабочих программ учебных модулей в объёме, предусмотренном учебным планом (УП). Форма итоговой аттестации – экзамен, который проводится посредством: тестового контроля в АС ДПО и собеседования с обучающимся.

2.4.1.2. Лицам, успешно освоившим Программу и прошедшим ИА, выдаётся удостоверение о повышении квалификации установленного образца.

2.4.2. Шкала и порядок оценки степени освоения обучающимися учебного материала Программы.

КРИТЕРИИ ОЦЕНИВАНИЯ ОТВЕТА НА ТЕОРЕТИЧЕСКИЙ ВОПРОС

Отметка	Дескрипторы		
	прочность знаний	умение объяснять сущность явлений, процессов, делать выводы	логичность и последовательность ответа
отлично	прочность знаний, знание основных процессов изучаемой предметной области, ответ отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владением терминологическим аппаратом; логичностью и последовательностью ответа	высокое умение объяснять сущность, явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры	высокая логичность и последовательность ответа
хорошо	прочные знания основных процессов изучаемой предметной области, отличается глубиной и полнотой раскрытия темы; владение терминологическим аппаратом; свободное владение монологической речью, однако допускается	умение объяснять сущность, явлений, процессов, событий, делать выводы и обобщения, давать аргументированные ответы, приводить примеры; однако допускается одна - две	логичность и последовательность ответа

	одна - две неточности в ответе	неточности в ответе	
удовлетворительно	удовлетворительные знания процессов изучаемой предметной области, ответ, отличающийся недостаточной глубиной и полнотой раскрытия темы; знанием основных вопросов теории. Допускается несколько ошибок в содержании ответа	удовлетворительное умение давать аргументированные ответы и приводить примеры; удовлетворительно сформированные навыки анализа явлений, процессов. Допускается несколько ошибок в содержании ответа	удовлетворительная логичность и последовательность ответа
неудовлетворительно	слабое знание изучаемой предметной области, неглубокое раскрытие темы; слабое знание основных вопросов теории, слабые навыки анализа явлений, процессов. Допускаются серьезные ошибки в содержании ответа	неумение давать аргументированные ответы	отсутствие логичности и последовательности ответа

КРИТЕРИИ ОЦЕНИВАНИЯ ОТВЕТА НА ТЕСТОВЫЕ ВОПРОСЫ

Процент правильных ответов	Отметка
91-100	отлично
81-90	хорошо
71-80	удовлетворительно
Менее 71	неудовлетворительно

2.5. Оценочные материалы.

Оценочные материалы представлены в виде вопросов и тестов на электронном носителе, являющимся неотъемлемой частью Программы.

3. ОРГАНИЗАЦИОННО-ПЕДАГОГИЧЕСКИЕ УСЛОВИЯ РЕАЛИЗАЦИИ ПРОГРАММЫ

3.1. Материально-технические условия.

3.1.1. Перечень помещений Университета и/или медицинской организации, предоставленных структурному подразделению для образовательной деятельности:

№№	Наименование ВУЗА, учреждения здравоохранения, клинической базы или др.), адрес	Этаж, кабинет
1	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России (кафедра гематологии и трансфузиологии (с курсом клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики)	2 этаж, кабинет 202
2	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России (центр симуляционного обучения)	1 этаж, кабинет 108

3.1.2. Перечень используемого для реализации Программы медицинского оборудования и техники:

№№	Наименование медицинского оборудования, техники, аппаратуры, технических средств обучения и т.д.
1.	Помещение укомплектовано специализированной учебной мебелью: типовые наборы профессиональных моделей с результатами лабораторных и инструментальных методов исследования, мультимедийный презентационный комплекс, компьютерная техника, подключенная к сети «Интернет» с обеспечением доступа в электронную информационно-образовательную среду университета.

3.2. Учебно-методическое и информационное обеспечение

3.2.1. Литература

№№	Автор, название, место издания, издательство, год издания учебной и учебно-методической литературы, кол-во стр.	Кол-во экземпляров в библиотеке
	Основная литература	
1	Гематология : национальное руководство / под ред. О. А. Рукавицына. - 2-е изд., перераб. и доп. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2024. - 916 с. - ISBN 978-5-9704-8188-2, DOI: 10.33029/9704-8188-2-GEM-2024-1-916. - URL: https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970481882.html (дата обращения: 19.01.2025). - – Доступ из ЭБС «Консультант врача».- текст : электронный.	ЭР
	Дополнительная литература	
1.	«Ph – негативные миелопролиферативные заболевания: особенности цито-генетической и молекулярно-	5,ЭР

	генетической диагностики и мониторинга». : учебное пособие / сост. : Ю. В. Шатохин, И. В. Снежко, Е. В. Рябикина [и др.] ; ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России, ФПК и ППС, каф. гематологии и трансфузиологии (с курсом клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики). – Ростов-на-Дону : Изд-во РостГМУ, 2021. - 124 с.	
2.	Рациональная фармакотерапия в гематологии / под ред. О.А. Рукавицына. – Москва : Литтерра, 2021. –784 – (Серия «Рациональная фармакотерапия»).	ЭР

3.2.2. Информационно-коммуникационные ресурсы.

№№	Наименование ресурса	Электронный адрес
1.	Электронная библиотека РостГМУ. – URL	:http://109.195.230.156:9080/opac/
2.	Консультант врача. Электронная медицинская библиотека : ЭБС. – Москва : ООО ГК «ГЭОТАР». - URL:	http://www.rosmedlib.ru
3.	Рубрикатор клинических рекомендаций Минздрава России. - URL	: http://cr.rosminzdrav.ru/#/

3.2.3. Автоматизированная система (АС ДПО).

Обучающиеся, в течение всего периода обучения, обеспечиваются доступом к автоматизированной системе дополнительного профессионального образования (АС ДПО) sdo.rostgmu.ru.

Основными дистанционными образовательными технологиями Программы являются интернет-технологии с методикой синхронного и/или асинхронного дистанционного обучения. Методика синхронного дистанционного обучения предусматривает on-line общение, которое реализуется в виде вебинара, онлайн-чата, виртуальный класс. Асинхронное обучение представляет собой offline просмотр записей аудиолекций, мультимедийного и печатного материала. Каждый слушатель получает доступ к учебным материалам портала и к электронной информационно-образовательной среде.

АС ДПО обеспечивает:

- возможность входа обучающегося из любой точки, в которой имеется доступ к информационно-телекоммуникационной сети «Интернет»;
- одновременный доступ не менее 25 процентов обучающихся по Программе;
- доступ к учебному содержанию Программы и электронным образовательным ресурсам в соответствии с формой обучения (вопросы контроля исходного уровня знаний, вопросы для самоконтроля по каждому

разделу, тестовые задания, интернет-ссылки, нормативные документы);
- фиксацию хода образовательного процесса, результатов промежуточной и итоговой аттестаций.

3.3. Кадровые условия.

Реализация Программы обеспечивается научно-педагогическими работниками кафедры гематологии и трансфузиологии (с курсами клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики) факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России.

Доля научно-педагогических работников, имеющих образование, соответствующее профилю преподаваемой дисциплины, модуля, имеющих сертификат специалиста по специальности «Гематология», в общем числе научно-педагогических работников, реализующих Программу, составляет 75%.

Доля научно-педагогических работников, имеющих ученую степень и/или ученое звание, в общем числе научно-педагогических работников, реализующих Программу, составляет 75%.

Доля работников из числа руководителей и работников организации, деятельность которых связана с направленностью реализуемой Программы (имеющих стаж работы в данной профессиональной области не менее 3 лет), в общем числе работников, реализующих Программу, составляет 100%.

Профессорско-преподавательский состав программы

№ п/п	Фамилия, имя, отчество,	Ученая степень, ученое звание	Должность	Место работы (основное/ совмещение)
1	Шатохин Юрий Васильвич	Д.м.н. профессор	Заведующий кафедрой	Основное
2	Снежко Ирина Викторовна	К.м.н. доцент	Доцент кафедры	Основное
3	Мацуга Андрей Александрович	-	Доцент кафедры	Совмещение

ФОНД ОЦЕНОЧНЫХ СРЕДСТВ

1. Оформление тестов фонда тестовых заданий

к дополнительной профессиональной образовательной программе повышения квалификации врачей «Хронические Rh-негативные миелопролиферативные заболевания. Хронический миелолейкоз» со сроком освоения 36 академических часов по специальностям «Гематология», «Терапия», «Общая врачебная практика».

1	Кафедра	кафедры гематологии и трансфузиологии (с курсами клинической лабораторной диагностики, генетики и лабораторной генетики)
2	Факультет	повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов
3	Адрес (база)	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России
4	Зав. кафедрой	Шатохин Ю.В.
5	Ответственный составитель	Снежко И.В.
6	E-mail	i.snezhko@mail.ru
7	Моб. телефон	89286059661
8	Кабинет №	202
9	Учебная дисциплина	Гематология
10	Учебный предмет	Гематология
11	Учебный год составления	2025
12	Специальность	Гематология
13	Форма обучения	Очная
14	Модуль	«Хронические Rh-негативные миелопролиферативные заболевания. Хронический миелолейкоз»
15	Тема	1.1- 1.30
16	Подтема	все
17	Количество вопросов	30
18	Тип вопроса	single
19	Источник	

		-
--	--	---

Список тестовых заданий

1	1	1			
1			Для атипичного хронического миелолейкоза характерна мутация в гене:		
	*		ASXL		
			CALR (мутации 9 экзона)		
			MPL (мутации 515 кодона)		
1	1	2			
2			У пациентов с истинной полицитемией обнаруживают мутацию в более, чем 90 % случаев		
	*		JAK2V617F (14 экзон)		
			В экзоне 12 гена JAK2		
			MPL (мутации 515 кодона)		
1	1	3			
3			Сколько нозологических форм миелопролиферативных заболеваний выделяют согласно классификации ВОЗ?		
	*		7		
			4		
			5		
1	1	4			
4			К Ph – негативным заболеваниям относятся:		
	*		Истинная полицитемия Эссенциальная тромбоцитемия Хроническое миелопролиферативное заболевание, неклассифицируемое, Первичный миелофиброз		
			Хронический миелоидный лейкоз. Первичный миелофиброз		
			Хроническое миелопролиферативное заболевание, неклассифицируемое Первичный миелофиброз. Хронический миелолейкоз		
1	1	5			
5			Мутация MPL при миелопролиферациях		

			ассоциирована с		
	*		Пожилым возрастом, женским полом		
			Детским возрастом, мужским полом		
			Пожилым возрастом, мужским полом		
1	1	6			
6			Для мутации MPL при миелопролиферациях характерны		
	*		Тромбоцитопения		
			Гемоглобинурия		
			Тромбоцитоз		
1	1	7			
7			Стернальная пункция целесообразна:		
			у больного с геморрагическим синдромом, возникшим около месяца назад, у которого имеются носовые, десневые кровотечения, кожные геморрагии, анемия, нейтропения.		
			у больного с рецидивирующей ТЭЛА, получающего лечение гепарином, при нормальных показателях гемоглобина и лейкоцитов		
	*		у больного с гепато-лиенальным синдромом, портальной гипертензией, геморрагиями на коже, носовыми кровотечениями, анемией, лейкопенией		
1	1	8			
8			Для оценки эффективности антитромботической терапии варварином определяют:		
	*		МНО		
			Время кровотечения		
			Тромбиновое время		
1	1	9			
9			Нарушения тромбоцитарно-сосудистого гемостаза можно выявить		
	*		При определении времени кровотечения		
			При определении протромбинового времени		
			При определении тромбинового времени		
1	1	10			
10			К большим критериям наличия истинной полицитемии относятся:		

	*		Гемоглобин более 185 г/л для мужчин и 165 г/л для женщин или другие признаки повышения объема циркулирующих эритроцитов. Мутация гена JAK2 V617F или JAK2 экзон 12.		
			При биопсии костного мозга - трехростковая гиперплазия (панмиелоз): увеличение пролиферации элементов эритроидного, гранулоцитарного, мегакариоцитарного ростков миелопоэза		
			Уровень эритропоэтина (ЭПО) сыворотки ниже референсных значений Мутация гена JAK2 V617F или в 12 экзоне		
			Гемоглобин 145-165 г/л для женщин		
1	1	11			
11			При эритромелалгии возникает:		
	*		пароксизмальное расширение мелких артерий, покраснение кожи, жгущие боли в кончиках пальцев		
			Кожный зуд		
			Боли в кончиках пальцев с побелением кожи		
1	1	12			
12			В эпигенетической терапии МДС используют:		
			ингибиторы фарнезилтрансферазы		
			ингибиторы топоизомеразы		
	*		гипометилирующие агенты		
1	1	13			
13			Причинами гипертромбоцитоза являются:		
	*		Солидные опухоли, аспленизм, кортикостероидная терапия, острая кровопотеря, хроническая железодефицитная анемия		
			Солидные опухоли, аспленизм, кортикостероидная терапия		
			Солидные опухоли, аспленизм, терапия гепаринами		
1	1	14			
14			Причиной смерти больных истинной полицитемией		

			чаще всего являются:		
	*		Тромбозы		
			Инфекционные осложнения		
			Анемия, геморрагические осложнения		
1	1	15			
15			Нормальное количество тромбоцитов в крови		
			140 - 200×10 ⁹ /л		
	*		180 - 320×10 ⁹ /л		
			180 - 500×10 ⁹ /л		
1	1	16			
16			При истинной полицитемии применяются:		
	*		гемоксфузии, эритроцитаферез, циторедуктивная терапия (антиметаболиты, алкилирующие препараты, ингибиторы протеинкиназ интерферотерапи)		
			гемоксфузии, цитостатическая терапия, интерферотерапия		
			эритроцитаферез, цитостатическая терапия, интерферотерапия		
1	1	17			
17			Для эссенциальной тромбоцитемии характерны:		
	*		Парестезии и боли в пальцах кистей и стоп. Нарушение зрения Перемежающаяся хромота		
			Анасарка. Язвы 12 перстной кишки		
			Перемежающаяся хромота Судороги		
1	1	18			
18			К критериям эссенциальной тромбоцитемии ВОЗ относятся		
	*		Наличие в костном мозге пролиферации мегакариоцитов с преобладанием крупных и гигантских мегакариоцитов со зрелой морфологией постоянно повышенное количество тромбоцитов (более 450×10 ⁹ /л), мутация JAK2W617F или другой клональный маркер		

			постоянно повышенное количество тромбоцитов (более 450x10 ⁹ /л), эритромелалгии		
			мутация JAK2W617F или другой клональный маркер		
1	1	19			
19			Согласно международной прогностической шкале риска развития артериальных тромбозов ВОЗ (2012) при ЭТ имеет 2 балла критерий		
			Возраст старше 60 лет		
	*		Тромбозы в анамнезе		
			Факторы риска сердечно-сосудистых заболеваний		
1	1	20			
20			Препарат, доказанно увеличивающий выживаемость до развития бластной фазы первичного миелофиброза		
	*		Руксолитиниб		
			Циклофосфамид		
			Бусульфан		
1	1	21			
21			Не является фазой клинического течения первичного миелофиброза		
	*		острая		
			хроническая		
			Бластная		
			терминальная		
1	1	22			
22			К большим критериям ИП относятся		
	*		- Нб >165 г/л у мужчин, >160 г/л у женщин или гематокрит > 49% у мужчин, > 48% у женщин - Гиперклеточный костный мозг, трехростковая пролиферация (мегакариоцитов, гранулоцитов, эритроцитов), наличие плеоморфных зрелых мегакариоцитов - Наличие мутации JAK2V617F или мутаций в 12 экзоне гена JAK2		
			-Гемоглобин более 185 г/л для мужчин и 165 г/л для женщин или другие признаки повышения объема циркулирующих эритроцитов. -Уровень эритропоэтина (ЭПО) сыворотки ниже референсных значений		
			-Формирование эндогенных эритроидных колоний в		

			культуре костномозговых клеток больного без добавления ЭПО. -Мутация гена JAK2 V617F или JAK2 экзон 12.		
1	1	23			
23			Факторами риска развития тромбозов при ИП являются		
	*		возраст старше 60 лет, тромбозы в анамнезе, сердечно-сосудистые факторы риска (курение, артериальная гипертензия, диабет, избыточный вес, гиподинамия)		
			возраст старше 60 лет, тромбозы в анамнезе,		
			тромбозы в анамнезе, курение, артериальная гипертензия, диабет, избыточный вес, гиподинамия		
1	1	24			
24			Механизм действия глюкокортикоиды при миелопролиферативных заболеваниях заключается в :		
	*		торможении межклеточной кооперации иммунной системы и снижении секреции цитокинов		
			торможении межклеточной кооперации иммунной системы и увеличения секреции цитокинов		
			увеличении пролиферации фибробластов		
1	1	25			
25			Наиболее частые симптомы при опухолевой интоксикации при миелопролиферативных заболеваниях:		
	*		Повышение температуры, снижение массы тела		
			Стойкая артериальная гипертензия, гиперурикемия		
			Кожный зуд		
1	1	26			
26			К большим критериям первичного миелофиброза согласно классификации ВОЗ относят:		
	*		Наличие мутаций JAK2V617F, MPLW515L или MPLW515K, CALR, а при их отсутствии - исключение реактивного фиброза		
			Анемия		
			Повышение активности ЛДГ		

1	1	27			
27			Полный цитогенетический ответ при ХМЛ		
	*		Ph-хромосома в метафазах не определяется (Ph ⁺ 0 %)		
			Ph-хромосома в 1–35 % метафаз (Ph ⁺ 1–35 %)		
			Ph-хромосома в 36–65 % метафаз (Ph ⁺ 36–65 %)		
1	1	28			
28			Частичный цитогенетический ответ при ХМЛ		
			Ph хромосома в 36–65 % метафаз (Ph ⁺ 36–65 %)		
			Ph хромосома в метафазах не определяется (Ph ⁺ 0 %)		
	*		Ph хромосома в 1–35 % метафаз (Ph ⁺ 1–35 %)		
1	1	29			
29			Малый цитогенетический ответ при ХМЛ		
			Ph-хромосома в 66–95 % метафаз (Ph ⁺ 66–95 %)		
	*		Ph хромосома в 36–65 % метафаз (Ph ⁺ 36–65 %)		
			Ph хромосома в 1–35 % метафаз (Ph ⁺ 1–35 %)		
1	1	30			
30			Отсутствие цитогенетического ответа при ХМЛ		
	*		Ph-хромосома в более 95 % метафаз (Ph ⁺ >95 %)		
			Ph-хромосома в 66–95 % метафаз (Ph ⁺ 66–95 %)		
			Ph хромосома в 36–65 % метафаз (Ph ⁺ 36–65 %)		

Перечень вопросов для собеседования

1. Хронический миелолейкоз, Ph –позитивный: клинко –лабораторные признаки.
2. Побочные эффекты препаратов ингибиторов тирозинкиназ.
- 3.Хронический нейтрофильный лейкоз: клиника, диагностика, дифференциальная диагностика, основные принципы терапии.
4. Хронические Ph –негативные миелопролиферативные заболевания : клинко – лабораторные признаки
5. Истинная полицитемия: принципы диагностики и лечения

6. Первичный миелофиброз : принципы диагностики и лечения
7. Дифференциальная диагностика эритремии и вторичных эритроцитозов
8. Дифференциальная диагностика тромбоцитозов. Принципы симптоматической терапии.
9. Эссенциальная тромбоцитемия: этиология, патогенез, клиника, диагностика, стадии заболевания, принципы терапии
10. Первичный миелофиброз: принципы диагностики и лечения
11. Миелопролиферативное заболевания/миелодиспластический синдром: принципы диагностики и лечения
12. Неотложные состояния при миелопролиферативных заболеваниях